

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

ANNÉE 1971

THÈSE

N° 62

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Serge BENS

Né le 5 Mars 1944, à Riom (63)

Présentée et soutenue publiquement le

1971

**LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES
ANORMAUX TOTAUX**

*A propos de quatre cas
opérés avec succès*

Président : M. MAURICE, Professeur

PARIS — 1971

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE — BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Serge BENS

Né le 5 Mars 1944, à Riom (63)

Présentée et soutenue publiquement le

197

**LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES
ANORMAUX TOTAUX**

*A propos de quatre cas
opérés avec succès*

Président : M. MAURICE, Professeur

PARIS — 1971



A MONSIEUR LE PROFESSEUR F. MAURICE
Professeur de Clinique Cardiaque

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MAURICE
Professeur de Clinique Cardiologique
Hôpital Broussais-PARIS

qui nous a fait le grand honneur
de présider cette thèse.

qu'il trouve ici un témoignage de
notre profond respect et un hommage
reconnaissant de son Enseignement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ P. OURBAK

à qui je suis redevable de la
réalisation de ce travail.

qu'il veuille trouver ici le
témoignage de ma reconnaissance
pour ses précieux conseils.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. MOTTE

avec qui j'ai découvert la
séméiologie médicale.

qu'il me soit permis de lui exprimer
ici ma reconnaissance et de lui
témoigner mon respectueux attachement.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. OLIVIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.P. FOUCAULT

MONSIEUR LE DOCTEUR J. AUBRION

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. PORIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. LACROIX

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. LHIRÓNDEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J. GUIHARD

INTRODUCTION

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Sous le nom de RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL (RVPAT) on désigne une malformation congénitale dans laquelle tout le sang veineux pulmonaire parvient à l'oreillette droite, directement ou par l'intermédiaire des veines systémiques.

Le drainage anormal du sang veineux pulmonaire est un fait physio-pathologique ; pour que le sang veineux parvienne à l'oreillette droite, une connexion anormale des veines pulmonaires n'est, en effet, pas obligatoire : leur abouchement dans l'oreillette gauche, en regard d'un défaut septal important, peut aboutir au même résultat. La connexion anormale des veines pulmonaires est un fait anatomo-pathologique ; la connexion anormale des veines pulmonaires n'entraîne pas nécessairement un drainage anormal du sang veineux pulmonaire : le coeur triatrial est un exemple de connexion anormale sans drainage anormal du sang veineux pulmonaire. Dans le retour veineux pulmonaire anormal total, le drainage anormal du sang veineux pulmonaire est la conséquence d'une connexion anormale des veines pulmonaires, qui s'abouchent directement dans l'oreillette droite ou indirectement dans une veine s'y rendant.

La fréquence des retours veineux pulmonaires anormaux totaux par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales est diversement appréciée selon les auteurs et semble voisine de 1 à 2 %. Elle est évaluée à 0,4 % par M. ABBOTT (1936), à 1,6 % par DUSHANE (1956), à 2 % par DARLING (1957), à 3,9 % par SHERMANN (1960) ; cette disparité dans les pourcentages provient sans doute d'un matériel d'étude différent. Pour COOLEY (1966), la malformation vient au 4^e rang des cardiopathies congénitales cyanogènes nécessitant une intervention chirurgicale au cours de la première année de la vie (après la transposition complète des gros vaisseaux, la tétralogie de Fallot et l'atrésie tricuspidiennne).

Décrite pour la première fois en 1798 par WINSLOW, la malformation ne fait l'objet d'aucune étude complète jusqu'en 1942 où, à l'occasion de 6 cas personnels, BRODY publie la première revue de la littérature portant sur 38 cas. Les caractères anatomiques, cliniques et chirurgicaux des RVPAT sont par la suite précisés, en particulier avec les travaux de EDWARDS et BURROUGHS, de SNELLEN et ALBERS, de MULLER, LEWIS et COOLEY.

Un premier fait, à souligner d'emblée, est l'extrême polymorphisme anatomique de la malformation qui rend compte des différents aspects physio-pathologiques, cliniques et évolutifs de la maladie. Dans l'ensemble cependant, les RVPAT constituent une affection particulièrement sévère puisque près de 80 % des sujets qui en sont porteurs neurent dans la première année, et 90 % avant l'âge de 10 ans (ROWE et KEITH, BURROUGHS et EDWARDS). Le pronostic des RVPAT a été notablement transformé ces dernières années par le progrès des techniques chirurgicales qui permettent une correction complète de la malformation.

Les 4 observations que nous rapportons ici proviennent du service de notre Maître le Professeur MAURICE et du service de Monsieur le Professeur LENE GRE que nous remercions d'avoir bien voulu nous confier 3 d'entre elles. Les âges au moment de l'intervention sont respectivement de 5, 19, 26 et 44 ans : il s'agit donc de formes particulièrement bien tolérées qui constituent une exception dans l'histoire naturelle des RVPAT.

I. E M B R Y O L O G I E

La connaissance de l'embryologie normale des différents éléments qui peuvent prendre part au complexe malformatif est indispensable à la compréhension de l'embryogénèse des retours veineux pulmonaires anormaux totaux.

En effet, le développement des veines pulmonaires est étroitement lié à la formation des veines caves et au cloisonnement de l'oreillette primitive. C'est en décrivant l'embryologie des systèmes veineux systémiques et pulmonaires d'une part, et celle de l'oreillette d'autre part, que l'on saisit la complexité de ce système et du même coup le polymorphisme des malformations qui peuvent en résulter.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

I. EMBRYOLOGIE NORMALE des veines systémiques, des veines pulmonaires et des oreillettes.

II. EMBRYOGENESE DES RVPAT à l'exclusion des retours veineux pulmonaires partiels et des RVPAT associés à des malformations complexes.

III. ESSAIS DE CLASSIFICATION du point de vue embryologique, anatomique et physiopathologique.

SECRET

TO : [illegible]
FROM : [illegible]
SUBJECT : [illegible]

[illegible text block]

[illegible text block]

[illegible text block]

[illegible text block]

I. EMBRYOLOGIE NORMALE

Le tube cardiaque primitif présente une série de renflements qui sont de haut en bas : le bulbe artériel, le bulbus cordis, le ventricule primitif, l'oreillette primitive et le sinus veineux. Au cours de l'évolution, ce tube s'allonge et va se replier dans la cavité péricardique; il se forme une boucle à convexité droite telle que le bulbus cordis se trouve rejeté en avant et à droite, le ventricule primitif en avant et à gauche et l'oreillette primitive en arrière des formations précédentes. Au 28ème jour, l'oreillette primitive est devenue une vaste cavité recevant à sa partie postéro-inférieure le sinus veineux dont les cornes reçoivent les systèmes veineux de l'embryon.

A. EMBRYOLOGIE DES VEINES SYSTEMIQUES

A la 4ème semaine de la vie embryonnaire, le système veineux est constitué de trois grands réseaux :

- Le système vitellin ou onphalo-mésentérique, formé des veines vitellines droite et gauche qui ramènent le sang de la vésicule vitelline. Les veines vitellines arrivent dans le mésoderme splanchnopleural, passent au niveau du bord libre du septum médian transversum puis rejoignent le sinus veineux. Le plexus vitellin communique dans sa partie caudale avec les veines ombilicales par l'intermédiaire d'anastomoses ombilico-vitellines.

- Le système ombilical, constitué des veines ombilicales droite et gauche draine le sang oxygéné venu du placenta. Les veines ombilicales cheminent dans le cordon vers l'ombilic primitif puis pénètrent dans la marge latérale de la somatopleure et dans la substance du septum médian transversum d'où elles gagnent le sinus veineux.

- Le système cardinal constitué du réseau cardinal antérieur et du réseau cardinal postérieur ramène le sang intra-embryonnaire, tandis que les deux systèmes précédents sont nutritionnels et ramènent le sang extra-embryonnaire. Ces trois systèmes veineux, initialement pairs et symétriques, vont progressivement par un ensemble d'anastomoses transversales se résoudre en troncs principaux impairs et décalés vers la moitié droite de l'embryon.

1° DEVELOPPEMENT DU SYSTEME CAVE SUPERIEUR

Le drainage veineux de la région craniale de l'embryon s'effectue par l'intermédiaire des VEINES CARDINALES ANTERIEURES droite et gauche, qui reçoivent des veines tributaires probablement développées in situ à partir de plexus dérivés du mésenchyme qui entoure les vésicules cérébrales primitives. Chaque veine cardinale antérieure rejoint la veine cardinale postérieure homologue pour former les veines cardinales communes droite et gauche ou CANAUX DE CUVIER.

Vers la 8ème semaine (soit chez l'embryon d'environ 22 mm) apparaît dans la région cervicale basse une anastomose transversale entre les deux veines cardinales antérieures dirigeant le sang de la veine cardinale antérieure gauche vers la partie inférieure de la veine antérieure droite : c'est le futur tronc brachio-céphalique gauche (ou tronc veineux innominé gauche). L'apparition de cette anastomose s'accompagne normalement de l'oblitération de la portion sous-jacente de la veine cardinale antérieure gauche qui ne persiste que sur un court segment formant la veine intercostale supérieure gauche, tandis que le canal de Cuvier gauche donne le sinus veineux coronaire; la portion atrésique intermédiaire constitue le ligament de Marshall. Au dessus de la veine innominée, les veines cardinales antérieures deviennent les veines jugulaires internes, tandis que les veines jugulaires externes dérivent des plexus de la

région mandibulaire. Les plexus veineux des membres fusionnent pour donner les veines sous-clavières droite et gauche; celles-ci se jettent initialement dans la veine cardinale postérieure correspondante, mais lors de la dérive du coeur en direction caudale, elles sont finalement captées par les veines cardinales antérieures.

En résumé, à cette phase du développement tout le sang de la tête, du cou et des membres supérieurs gagne la veine cardinale commune droite qui forme avec la portion proximale de la veine cardinale antérieure droite la VEINE CAVE SUPERIEURE.

2° DEVELOPPEMENT DU SYSTEME CAVE INFERIEUR

LES VEINES CARDINALES POSTERIEURES - Plusieurs réseaux veineux successifs vont prendre part à la constitution de la veine cave inférieure; le premier d'entre eux est formé par les veines cardinales postérieures droite et gauche qui apparaissent comme deux vaisseaux longitudinaux situés dans la portion dorso-latérale du repli uro-génital. A leur extrémité craniale, les veines cardinales postérieures rejoignent dans la partie latérale du septum transversum, les veines cardinales antérieures correspondantes pour former avec elles, comme nous l'avons vu, les veines cardinales communes qui se jettent dans le sinus veineux. A leur extrémité caudale, mais à un stade plus tardif, les veines cardinales postérieures vont s'anastomoser largement (anastomose intercardinale postérieure apparaissant chez l'embryon de 10 mm). Au cours des étapes ultérieures du développement, les veines cardinales postérieures sont bientôt renforcées par d'autres systèmes veineux longitudinaux apparaissant le long des lignes dites "lignes veineuses" de l'embryon; ces systèmes secondaires qui forment un ensemble très complexe dont résulte le développement de la veine cave inférieure et du système azygos, sont les veines sous-cardinales et les veines supra-cardinales.

LES VEINES SOUS-CARDINALES - Ce nouveau système veineux apparaît vers la 4ème semaine à la partie moyenne du repli urogénital. Ce système semble se constituer à partir du plexus veineux du mésonéphros dont le développement devient important et la vascularisation très intense. Les veines sous-cardinales droite et gauche, drainant principalement le mésonéphros et l'épithélium germinal, se jettent à leurs deux extrémités dans les veines cardinales postérieures auxquelles elles sont également reliées par de nombreuses anastomoses transversales. Les deux veines sous-cardinales s'unissent en avant de l'aorte, par une importante anastomose inter-sous-cardinale qui ne tarde pas à devenir prépondérante et à s'approprier le système cardinal postérieur qui va disparaître dans sa partie moyenne. En outre, la veine sous-cardinale droite entre en connexion dans sa partie craniale avec le sinus hépatique par un plexus qui va bientôt devenir un large vaisseau : le segment hépatique de la VCI. Ainsi s'établit une voie directe, de la veine sous-cardinale droite au canal hépato-cardiaque qui marque la première étape du développement de la VCI. Les modifications ultérieures de ce système sous-cardinal sont les suivantes : 1) l'anastomose inter-sous-cardinale persiste sous forme de la veine rénale gauche. 2) la veine sous-cardinale gauche disparaît dans son segment cranial et donne, par son segment caudal la veine gonadique gauche. 3) la veine sous-cardinale droite donne la veine gonadique droite et le segment para-rénal de la VCI en continuité en haut avec le segment hépatique de la VCI.

LES VEINES SUPRA-CARDINALES - Peu après l'établissement du segment hépatique de la VCI, vers la 6-7ème semaine, se met en place un nouveau système veineux dont les deux axes suivent les chaînes sympathiques paravertébrales et se jettent dans le segment proximal des veines cardinales postérieures. De nombreuses anastomoses s'établissent entre, d'une part les veines supra-cardinales elles-mêmes, d'autre part entre les veines supra-

cardinales et les veines sous-cardinales (surtout à droite). L'anastomose entre la portion caudale de la veine supra-cardinale droite et la veine sous-cardinale droite devient la portion infra-rénale de la VCI dans laquelle se drainent les deux veines iliaques. La partie restante du système supra-cardinal constitue le système azygos : la veine supra-cardinale gauche devient la veine hémi-azygos qui va être drainée vers la droite par l'anastomose transversale devenue inter-azygos, tandis que la veine supra-cardinale droite devient la grande veine azygos dont l'abouchement est reporté sur la veine cardinale antérieure droite.

En résumé, la veine cave inférieure définitive est formée de bas en haut par :

1) l'anastomose inter-cardinale postérieure; 2) le segment caudal de la veine supra-cardinale droite et l'anastomose entre celle-ci et la veine sous-cardinale droite; 3) la portion inter-médiaire de la veine sous-cardinale droite et son anastomose avec le canal hépatocardiaque; 4) enfin, la partie terminale du canal hépatocardiaque qui représente la terminaison de la veine vitelline droite.

3° DEVELOPPEMENT DU SYSTEME PORTE

Le développement du système porte est complexe et fait intervenir les deux réseaux nutritionnels de l'embryon : le système vitellin et le système ombilical, ce dernier disparaissant presque totalement à la naissance.

LES VEINES VITELLINES - Initialement, elles passent de chaque côté de l'intestin antérieur puis pénètrent dans le septum transversum dans lequel elles développent très rapidement un riche réseau anastomotique. L'extension des cordons de cellules hépatiques à l'intérieur du septum transversum empiète sur le

plexus vitellin et finit par le fragmenter en un véritable labyrinthe vasculaire : les sinusoides hépatiques. Au dessus du foie, les veines vitellines pénètrent dans le sinus veineux en constituant les canaux hépatocardiaques; le canal droit augmente progressivement de taille et constituera la terminaison de la VCI cependant que le canal gauche régresse. Au dessous du foie, les veines vitellines sont étroitement anastomosées par un riche plexus veineux ventral et dorsal; au fur et à mesure du développement l'estomac et le duodénum s'allongeant et effectuant leur rotation de leur position médiane initiale à leur position définitive, le sang empruntant le plus court chemin va passer par ces anastomoses : ainsi, le sang de la veine vitelline droite va emprunter le plexus ventral vers la veine vitelline gauche qui, à son tour rejoint la partie terminale de la veine vitelline droite par l'anastomose dorsale. Les portions veineuses "hors circuit" vont régresser tandis que la voie anastomotique va constituer le tronc porte recevant les veines mésentériques supérieure et splénique formées in situ. Avec l'atrophie du canal vitellin, les portions distales des veines vitellines régressent.

LES VEINES OMBILICALES - Peu après que les veines vitellines eussent été fragmentées par la prolifération des cellules hépatiques, l'extension du processus dans les régions latérales du septum transversum touche à leur tour les veines ombilicales. L'extrémité proximale des veines ombilicales disparaît, si bien que le sang emprunte alors la voie du système vitellin avec lequel les veines ombilicales communiquent librement. Chez l'embryon de 6-7 mm, la veine ombilicale droite disparaît et le sang du placenta pénétrant dans l'embryon par la veine ombilicale gauche, puis se jette dans les sinusoides hépatiques. Cependant, avec l'élaboration du côté droit du sinus veineux, un élargissement de la communication hépato-sinusoidale se produit faisant communiquer largement la veine ombilicale gauche,

au niveau de son entrée dans le foie et le canal hépatocardia-
que droit : ce canal ainsi formé est le ductos venosus (ou
canal d'Arantius). Le sang peut alors gagner l'oreillette
droite, soit par le canal d'Arantius en court-circuitant les
sinusoïdes hépatiques, soit passer par le foie puis regagner
le canal hépatocardiaque droit. Après la naissance, la veine
ombilicale gauche et le canal d'Arantius s'oblitérent consti-
tuant respectivement le ligament rond et le ligament veineux.

B. EMBRYOLOGIE DES VEINES PULMONAIRES

L'origine de la veine pulmonaire a soulevé de nombreuses
discussions (DAVIES et MAC CONAILL, AUER, BUTLER) : certains
auteurs considèrent qu'elle naît du sinus veineux et établit
par la suite une connexion avec le plexus veineux de l'ébauche
pulmonaire. D'autres, au contraire, estiment qu'elle résulte
de la confluence de rudiments de ce plexus et rejoint secon-
dairement le sinus veineux. Cependant, si la veine pulmonaire
rejoint le sinus veineux, il est difficile d'expliquer ses
connexions chez l'adulte, à moins de postuler une contribution
du sinus veineux dans la constitution de l'oreillette gauche
définitive. C'est pourquoi, avec AUER, il semble que la veine
pulmonaire primitive apparaisse comme une évagination de la
partie supérieure de la région sino-auriculaire, située dans
la région gauche de l'oreillette primitive.

1° L'EBAUCHE PULMONAIRE

L'ébauche pulmonaire, évagination du tube digestif prini-
tif, apparaît vers le 25ème jour. Sa vascularisation est assurée
par le plexus splanchnique qui contracte des anastomoses avec
les systèmes veineux primitifs de l'embryon. Ainsi, à cette
étape du développement, le drainage veineux pulmonaire s'effec-
tue par l'intermédiaire de nombreuses anastomoses : aux veines
cardinales, au sinus veineux, aux veines ombilicales et vitel-
lines.

1. The first part of the paper is devoted to a review of the literature on the topic of the role of the state in the development of the economy. It is found that the state has played a significant role in the development of the economy in many countries, particularly in the case of developing countries. The state has been involved in the provision of infrastructure, the regulation of the economy, and the provision of social services. The role of the state has been particularly important in the case of countries that have experienced economic crises, where the state has been able to provide the necessary support to the economy.

2° LA VEINE PULMONAIRE PRIMITIVE

A la même époque apparaît l'ébauche de la veine pulmonaire primitive, sous la forme d'une évagination dorsale de l'oreillette primitive immédiatement à gauche du septum primum. Cette ébauche veineuse pulmonaire se dirige en arrière et va prendre contact avec le plexus veineux du bourgeon pulmonaire. Cette nouvelle voie de drainage s'impose rapidement et toutes les anastomoses avec le plexus veineux splanchnique, et par conséquent avec les veines systémiques, vont disparaître peu à peu.

3° LA CIRCULATION VEINEUSE DEFINITIVE

Parallèlement au développement du poumon, la veine pulmonaire primitive se divise en deux branches, puis chacune de ces branches en deux également. L'oreillette gauche va incorporer dans sa paroi postérieure le tronc et les branches de division des veines pulmonaires. On aboutit ainsi à la disposition définitive : quatre veines pulmonaires s'abouchant dans l'oreillette gauche par quatre orifices séparés.

C. EMBRYOLOGIE DES OREILLETES

A la suite des modifications du tube cardiaque primitif, l'ouverture du sinus veineux définitif dans l'oreillette commune est reporté vers le côté droit de la paroi dorsale de la cavité auriculaire. Le canal auriculo-ventriculaire subit également un mouvement de translation vers la droite et se trouve maintenant situé au milieu du plancher auriculaire.

1° CLOISONNEMENT DE LA CAVITE AURICULAIRE

SEPTUM-PRIMUM - Le canal auriculo-ventriculaire, qui fait communiquer l'oreillette primitive avec la cavité bulbo-ventriculaire, initialement de forme circulaire, se rétrécit au fur

THE ...

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

et à mesure que s'effectue la séparation entre les oreillettes et les ventricules. Dans sa lumière apparaissent en effet sur la paroi dorsale et sur la paroi ventrale deux bourgeons endocardiques qui se dirigent l'un vers l'autre et vont finir par se souder, vers le 35-40ème jour en formant le septum intermédiaire. Dès lors, le canal auriculo-ventriculaire est divisé en deux orifices auriculo-ventriculaires droit et gauche. L'orifice du sinus veineux, situé à la partie droite de la paroi postérieure de l'oreillette commune est limité par deux valves veineuses droite et gauche qui fusionnent dans leur région supérieure pour former le septum spurium; en bas, les valves fusionnent également pour former un bourrelet moins net mais qui peut s'étendre jusqu'au canal auriculo-ventriculaire. Dans la région moyenne du toit de l'oreillette apparaît chez l'embryon de 5 mm un repli sagittal, mince et falciforme : le SEPTUM PRIMUM situé à gauche du septum spurium dont il est séparé par un petit espace inter-septo-valvulaire; sur la gauche du septum primum, se trouve l'orifice de la veine pulmonaire commune. Les extrémités ventrales et dorsales du septum primum progressent le long des parois correspondantes de l'oreillette jusqu'à ce qu'elles atteignent le septum intermédiaire dont elles sont séparées par un orifice dont le diamètre diminue rapidement : l'OSTIUM PRIMUM. Cette communication va en effet être oblitérée par la fusion du septum primum avec le septum transversum mais avant la fermeture complète apparaissent à la partie supérieure du septum primum des déhiscences qui vont confluer pour former l'OSTIUM SECONDUM qui autorise ainsi la permanence d'un passage entre l'OD et l'OG.

SEPTUM SECONDUM - De la paroi de l'oreillette droite, entre l'attache de la valve veineuse gauche et le septum primum, une seconde cloison fait son apparition chez l'embryon de 18 mm : le SEPTUM SECONDUM qui forme bientôt une épaisse cloison arciforme avec un bord inférieur libre concave en bas et en arrière. La progression de cette cloison s'effectue en direction de la

portion basse du sinus veineux qui donnera l'orifice de la VCI dans l'oreillette droite.

FORAMEN OVALE - Dans sa progression, le septum secundum recouvre l'ostium secundum, mais il reste lui-même incomplet dans sa partie postéro-inférieure; il en résulte que le sang emprunte un passage en chicane entre les deux cavités auriculaires pour, de la VCI gagner l'OG. La portion de septum primum qui se trouve en regard de la déhiscence du septum secundum constitue la valve du foramen ovale, facilement repoussée par le flux sanguin transseptal au cours de la vie foetale. A la naissance, l'augmentation de la pression auriculaire gauche applique la valve contre le septum secundum interdisant tout passage sanguin inter-auriculaire. La fusion de cette valve et le septum secundum s'effectue plus ou moins précocément et plus ou moins totalement; la dépression qui persiste sur la partie droite de la cloison inter-auriculaire, inscrite dans l'arc du bord libre du septum secundum est la fosse ovale, séparée de l'OG par le fin tissu du septum primum.

2° ABSORPTION DU SINUS VEINEUX DANS L'OD

Durant le développement de la cloison inter-auriculaire, les valves veineuses droite et gauche qui marquent la jonction sino-auriculaire, subissent des modifications liées à l'absorption du sinus veineux dans l'oreillette droite.

La valve gauche régresse et vient au contact et parfois fusionne avec la cloison inter-auriculaire au niveau de laquelle on peut retrouver quelques vestiges chez l'adulte.

La valve droite, par contre, est repoussée ventralement et sur la droite par l'extension du sinus veineux. Elle est bientôt divisée en trois parties distinctes par le développement de trois bandes musculaires sous-endocardiaques (bandes limbiques).

La bande supérieure croise la paroi postérieure du sinus veineux entre les orifices caves inférieur et supérieur (tubercule interveineux de Lower). La bande inférieure est située entre les orifices de la VCI et du sinus coronaire (septum sinus). La portion de la valve veineuse droite située au dessus de la bande limbique supérieure forme avec le septum spurium la crista terminalis du coeur adulte : par conséquent, cette portion représente la ligne de jonction entre l'oreillette proprement dite et la paroi du sinus veineux. La portion de la valve veineuse située entre les deux bandes limbiques forme la valve de la VCI, cependant que la partie ventro-caudale de la bande limbique inférieure forme la valve du sinus coronaire. (La valve de la VCI joue, pendant la vie intra-utérine, un rôle très important en dirigeant le courant sanguin de la VCI à travers le foramen ovale vers l'oreillette gauche).

3° ABSORPTION DES VEINES PULMONAIRES DANS L'OG

Cependant que le sinus veineux est incorporé dans l'oreillette droite, la portion terminale de la veine pulmonaire commune, puis les veines pulmonaires droite et gauche jusqu'à leur division, sont absorbées dans la paroi de l'oreillette gauche, aboutissant à la disposition habituelle du coeur adulte.

II. EMBRYOGENESE DES RVPAT

L'embryogénèse des retours veineux pulmonaires anormaux totaux a fait l'objet de nombreux travaux, parmi lesquels il convient de citer ceux de AUER (1948), de C. NEILL (1956) et de EDWARDS et BURROUGHS (1960).

Des perturbations diverses dans l'espace et le temps affectant le cloisonnement auriculaire, le développement et les connexions du plexus veineux pulmonaire, l'évolution de la veine pulmonaire commune rendent compte de la multiplicité des modèles malformatifs possibles et expliquent que certains auteurs décrivent plus de 30 variétés anatomiques de RVPAT.

D'une façon générale cependant, deux faits caractérisent essentiellement la genèse des retours veineux pulmonaires anormaux : d'une part, l'agénésie de la veine pulmonaire commune et d'autre part, la persistance des communications embryonnaires entre le plexus veineux pulmonaire et le réseau veineux systémique. Mais l'incertitude règne encore dans la détermination du trouble initial.

A. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL DANS L'O.D.

On conçoit aisément qu'une erreur de cloisonnement de l'oreillette primitive puisse entraîner un retour veineux pulmonaire anormal total quand le septum primum se développe à gauche des bourrelets endocardiques qui bordent la veine pulmonaire primitive : dès lors, les 4 veines pulmonaires s'abouchent dans l'oreillette droite.

La dextroposition de la veine pulmonaire commune ou son absence de développement avec persistance des connexions entre le plexus veineux pulmonaire et le sinus veineux, aboutit au

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
DIVISION OF THE PHYSICAL SCIENCES
DEPARTMENT OF CHEMISTRY
530 SOUTH EAST ASIAN AVENUE
CHICAGO, ILLINOIS 60607

TO THE EDITOR:
I am writing to you to inform you of the results of the experiments conducted by me and my colleagues in the Department of Chemistry, University of Chicago, during the past few months. The results are of great importance and I believe they will be of interest to you.

The experiments were conducted in the Department of Chemistry, University of Chicago, during the past few months. The results are of great importance and I believe they will be of interest to you. The experiments were conducted in the Department of Chemistry, University of Chicago, during the past few months. The results are of great importance and I believe they will be of interest to you.

The results of the experiments are of great importance and I believe they will be of interest to you. The experiments were conducted in the Department of Chemistry, University of Chicago, during the past few months. The results are of great importance and I believe they will be of interest to you.

I am writing to you to inform you of the results of the experiments conducted by me and my colleagues in the Department of Chemistry, University of Chicago, during the past few months. The results are of great importance and I believe they will be of interest to you.

même résultat quand le sinus veineux est absorbé dans l'oreillette droite.

B. RVPAT DANS LE SYSTEME CARDINAL

1° DANS LE SYSTEME CARDINAL DROIT

Les deux mécanismes précédemment décrits semblent pouvoir rendre compte de cette anomalie : 1) soit agénésie de la veine pulmonaire primitive responsable de la persistance des communications entre le plexus veineux pulmonaire et le système cardinal droit. 2) soit persistance des connexions embryonnaires entre le plexus veineux pulmonaire et le système cardinal droit entraînant l'atrophie secondaire de la veine pulmonaire primitive.

Quoi qu'il en soit, le drainage veineux pulmonaire va s'effectuer totalement dans les veines dérivées de la veine cardinale antérieure droite, c'est à dire la veine cave supérieure droite, le tronc brachio-céphalique droit ou la veine grande azygos.

2° DANS LE SYSTEME CARDINAL GAUCHE

A l'agénésie de la veine pulmonaire primitive et la persistance des connexions entre le plexus veineux pulmonaire et le système cardinal gauche, s'ajoute un trouble variable du développement de la veine cardinale antérieure gauche : 1) la veine cardinale antérieure gauche ne subit pas son involution normale et persiste en totalité; il en résulte l'existence de deux veines caves supérieures qui peuvent éventuellement communiquer entre elles par l'anastomose transversale (TVIG). Si bien que le retour veineux pulmonaire anormal se fait à la fois par le sinus coronaire et dans la VCSD par le tronc innominé gauche. 2) la veine cardinale antérieure gauche ne régresse que dans sa partie craniale : il en résulte un retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire. 3) la veine cardinale antérieure

gauche ne régresse que dans sa portion caudale, le retour veineux pulmonaire anormal s'effectue alors par une veine cave supérieure gauche, borgne à sa partie inférieure et se jettant dans le TVIG à sa partie supérieure. Cette veine peut être considérée comme une veine cave supérieure gauche authentique (bien qu'elle ait perdu toute connexion avec le sinus coronaire) dérivée de la veine cardinale antérieure gauche, à la condition qu'elle passe en AVANT de l'artère pulmonaire gauche; si son trajet s'effectue en arrière de celle-ci ou est rétro-bronchique, il ne s'agit pas d'une VCSG mais d'un vaisseau formé à partir du plexus veineux splanchnique et auquel EDWARDS donne le nom de "veine anormale verticale" (ou fausse VCSG).

Quoi qu'il en soit, dans cette variété de retour veineux pulmonaire anormal, l'abouchement des veines pulmonaires peut se faire dans le sinus coronaire, dans la veine cave supérieure gauche ou dans la veine anormale verticale.

3° DANS LE SYSTEME CARDINAL DROIT ET GAUCHE

Cette éventualité, au demeurant rare, survient quand la veine cardinale antérieure gauche subit une atrophie dans sa seule portion moyenne entre l'abouchement des veines pulmonaires droites et gauches.

Il en résulte un retour veineux pulmonaire anormal d'une part, dans le sinus coronaire, d'autre part dans la veine cave supérieure droite par l'anastomose transversale, ces deux trajets n'ayant aucune communication entre eux.

C. RVPAT DANS LE SYSTEME OMBILICO-VITELLIN

Ce type de drainage pulmonaire anormal résulte encore de la conjonction de l'agénésie de la veine pulmonaire commune avec communication persistante entre le plexus veineux pulmonaire et le système ombilico-vitellin.

Le retour veineux pulmonaire anormal s'effectue alors dans la veine cave inférieure, dans la veine porte ou l'une de ses branches, ou encore dans le canal d'Arantius. Si ce dernier, comme il est normal s'oblitére, le sang veineux pulmonaire est finalement drainé vers la veine porte; si au contraire, il reste large et perméable, le sang veineux pulmonaire va gagner directement la veine cave inférieure et l'oreillette droite.

Telles sont les différentes variétés embryologiques de retours veineux pulmonaires anormaux totaux, auxquelles il faut encore ajouter les formes mixtes dans lesquelles le drainage pulmonaire s'effectue à plusieurs niveaux.

III. CLASSIFICATION DES RVPAT

L'extrême polymorphisme des retours veineux pulmonaires anormaux totaux a naturellement suscité de nombreuses tentatives de classification basées essentiellement sur des critères embryologiques, anatomo-radiologiques ou encore physio-pathologiques.

En raison du développement des techniques chirurgicales et des possibilités de correction complète de la malformation, c'est la classification anatomique proposée par DARLING en 1957 qui rallie les suffrages de la plupart des auteurs.

Il nous paraît cependant indispensable de lui associer une classification physio-pathologique, qui seule peut éclairer les différents aspects cliniques et évolutifs de la maladie.

A. CLASSIFICATION EMBRYOLOGIQUE

La classification embryologique, proposée en 1956 par C. NEILL, est basée sur l'embryogénèse des retours veineux pulmonaires anormaux totaux et rend compte des différentes éventualités que nous venons d'envisager dans le chapitre précédent.

C. NEILL distingue en effet quatre grandes variétés de retours veineux pulmonaires anormaux totaux :

- TYPE I : correspond aux retours veineux directs dans l'oreillette droite.

- TYPE II : correspond aux retours veineux dans le système cardinal droit (veine cave supérieure, tronc veineux brachio-céphalique droit et veine azygos).

- TYPE III : correspond aux retours veineux dans le système cardinal gauche (sinus coronaire, veine cave supérieure gauche ou veine anormale verticale).

THE HISTORY OF THE

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

... of the ...

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

... of the ...
... of the ...
... of the ...
... of the ...

- TYPE IV : correspond aux retours veineux dans le système ombilico-vitellin (veine cave inférieure, veine porte et canal d'Arantius).

B. CLASSIFICATION ANATOMIQUE

La classification anatomique, proposée par DARLING en 1957 est fondée sur le point d'abouchement du retour veineux pulmonaire anormal total.

DARLING distingue ainsi quatre variétés de retours veineux pulmonaires anormaux totaux :

- TYPE I : retours veineux pulmonaires anormaux supra-cardiaques avec abouchement soit dans la veine cave supérieure droite, soit dans la veine cave supérieure gauche.

- TYPE II : retours veineux pulmonaires anormaux rétro-cardiaques avec connexion soit directement à l'oreillette droite, soit par l'intermédiaire du sinus coronaire.

- TYPE III : retours veineux pulmonaires anormaux infra-cardiaques dans lesquels la veine anastomotique (tronc veineux pulmonaire commun) traverse le diaphragme, puis après un trajet variable s'abouche dans la veine porte, dans le canal d'Arantius ou dans la veine cave inférieure.

- TYPE IV : retours veineux pulmonaires anormaux totaux avec drainage multiple, à des niveaux différents.

C. CLASSIFICATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE

La classification précédente est insuffisante pour expliquer les différents aspects cliniques et évolutifs rencontrés dans le cadre des RVPAT. Il est nécessaire d'introduire une notion physio-pathologique essentielle qui conditionne l'histoire naturelle de la malformation : l'existence ou non d'une hypertension artérielle pulmonaire.

1. 1914-1915. 1916-1917. 1918-1919. 1920-1921. 1922-1923. 1924-1925. 1926-1927. 1928-1929. 1930-1931. 1932-1933. 1934-1935. 1936-1937. 1938-1939. 1940-1941. 1942-1943. 1944-1945. 1946-1947. 1948-1949. 1950-1951. 1952-1953. 1954-1955. 1956-1957. 1958-1959. 1960-1961. 1962-1963. 1964-1965. 1966-1967. 1968-1969. 1970-1971. 1972-1973. 1974-1975. 1976-1977. 1978-1979. 1980-1981. 1982-1983. 1984-1985. 1986-1987. 1988-1989. 1990-1991. 1992-1993. 1994-1995. 1996-1997. 1998-1999. 2000-2001. 2002-2003. 2004-2005. 2006-2007. 2008-2009. 2010-2011. 2012-2013. 2014-2015. 2016-2017. 2018-2019. 2020-2021. 2022-2023. 2024-2025. 2026-2027. 2028-2029. 2030-2031. 2032-2033. 2034-2035. 2036-2037. 2038-2039. 2040-2041. 2042-2043. 2044-2045. 2046-2047. 2048-2049. 2050-2051. 2052-2053. 2054-2055. 2056-2057. 2058-2059. 2060-2061. 2062-2063. 2064-2065. 2066-2067. 2068-2069. 2070-2071. 2072-2073. 2074-2075. 2076-2077. 2078-2079. 2080-2081. 2082-2083. 2084-2085. 2086-2087. 2088-2089. 2090-2091. 2092-2093. 2094-2095. 2096-2097. 2098-2099. 2100-2101. 2102-2103. 2104-2105. 2106-2107. 2108-2109. 2110-2111. 2112-2113. 2114-2115. 2116-2117. 2118-2119. 2120-2121. 2122-2123. 2124-2125. 2126-2127. 2128-2129. 2130-2131. 2132-2133. 2134-2135. 2136-2137. 2138-2139. 2140-2141. 2142-2143. 2144-2145. 2146-2147. 2148-2149. 2150-2151. 2152-2153. 2154-2155. 2156-2157. 2158-2159. 2160-2161. 2162-2163. 2164-2165. 2166-2167. 2168-2169. 2170-2171. 2172-2173. 2174-2175. 2176-2177. 2178-2179. 2180-2181. 2182-2183. 2184-2185. 2186-2187. 2188-2189. 2190-2191. 2192-2193. 2194-2195. 2196-2197. 2198-2199. 2200-2201. 2202-2203. 2204-2205. 2206-2207. 2208-2209. 2210-2211. 2212-2213. 2214-2215. 2216-2217. 2218-2219. 2220-2221. 2222-2223. 2224-2225. 2226-2227. 2228-2229. 2230-2231. 2232-2233. 2234-2235. 2236-2237. 2238-2239. 2240-2241. 2242-2243. 2244-2245. 2246-2247. 2248-2249. 2250-2251. 2252-2253. 2254-2255. 2256-2257. 2258-2259. 2260-2261. 2262-2263. 2264-2265. 2266-2267. 2268-2269. 2270-2271. 2272-2273. 2274-2275. 2276-2277. 2278-2279. 2280-2281. 2282-2283. 2284-2285. 2286-2287. 2288-2289. 2290-2291. 2292-2293. 2294-2295. 2296-2297. 2298-2299. 2300-2301. 2302-2303. 2304-2305. 2306-2307. 2308-2309. 2310-2311. 2312-2313. 2314-2315. 2316-2317. 2318-2319. 2320-2321. 2322-2323. 2324-2325. 2326-2327. 2328-2329. 2330-2331. 2332-2333. 2334-2335. 2336-2337. 2338-2339. 2340-2341. 2342-2343. 2344-2345. 2346-2347. 2348-2349. 2350-2351. 2352-2353. 2354-2355. 2356-2357. 2358-2359. 2360-2361. 2362-2363. 2364-2365. 2366-2367. 2368-2369. 2370-2371. 2372-2373. 2374-2375. 2376-2377. 2378-2379. 2380-2381. 2382-2383. 2384-2385. 2386-2387. 2388-2389. 2390-2391. 2392-2393. 2394-2395. 2396-2397. 2398-2399. 2400-2401. 2402-2403. 2404-2405. 2406-2407. 2408-2409. 2410-2411. 2412-2413. 2414-2415. 2416-2417. 2418-2419. 2420-2421. 2422-2423. 2424-2425. 2426-2427. 2428-2429. 2430-2431. 2432-2433. 2434-2435. 2436-2437. 2438-2439. 2440-2441. 2442-2443. 2444-2445. 2446-2447. 2448-2449. 2450-2451. 2452-2453. 2454-2455. 2456-2457. 2458-2459. 2460-2461. 2462-2463. 2464-2465. 2466-2467. 2468-2469. 2470-2471. 2472-2473. 2474-2475. 2476-2477. 2478-2479. 2480-2481. 2482-2483. 2484-2485. 2486-2487. 2488-2489. 2490-2491. 2492-2493. 2494-2495. 2496-2497. 2498-2499. 2500-2501. 2502-2503. 2504-2505. 2506-2507. 2508-2509. 2510-2511. 2512-2513. 2514-2515. 2516-2517. 2518-2519. 2520-2521. 2522-2523. 2524-2525. 2526-2527. 2528-2529. 2530-2531. 2532-2533. 2534-2535. 2536-2537. 2538-2539. 2540-2541. 2542-2543. 2544-2545. 2546-2547. 2548-2549. 2550-2551. 2552-2553. 2554-2555. 2556-2557. 2558-2559. 2560-2561. 2562-2563. 2564-2565. 2566-2567. 2568-2569. 2570-2571. 2572-2573. 2574-2575. 2576-2577. 2578-2579. 2580-2581. 2582-2583. 2584-2585. 2586-2587. 2588-2589. 2590-2591. 2592-2593. 2594-2595. 2596-2597. 2598-2599. 2600-2601. 2602-2603. 2604-2605. 2606-2607. 2608-2609. 2610-2611. 2612-2613. 2614-2615. 2616-2617. 2618-2619. 2620-2621. 2622-2623. 2624-2625. 2626-2627. 2628-2629. 2630-2631. 2632-2633. 2634-2635. 2636-2637. 2638-2639. 2640-2641. 2642-2643. 2644-2645. 2646-2647. 2648-2649. 2650-2651. 2652-2653. 2654-2655. 2656-2657.

C'est la raison pour laquelle nous distinguerons trois variétés de RVPAT :

- Les formes sans hypertension artérielle pulmonaire qui comportent toujours un défaut septal de bonne taille; c'est dans ce groupe que prennent place nos 4 observations.
- Les formes avec hypertension artérielle pulmonaire secondaire à une obstruction veineuse.
- Les formes avec hypertension artérielle pulmonaire non liée à une obstruction veineuse.

1. The first part of the report is devoted to a general

description of the object of the study.

2. The second part of the report is devoted to a detailed description of the object of the study.

3. The third part of the report is devoted to a detailed description of the object of the study.

4. The fourth part of the report is devoted to a detailed description of the object of the study.

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Au cours des RVPAT, et quel que soit le modèle malformatif, la disposition des veines pulmonaires est pratiquement toujours la même : les veines de chaque poulon se réunissent en un tronc unique et les troncs droit et gauche convergent l'un vers l'autre formant à leur confluent un reccessus d'aspect veineux ou une cavité ressemblant à une oreillette accessoire (EDWARDS). De cette chambre, une veine anastomotique de gros calibre va s'aboucher dans l'oreillette droite ou dans l'une de ses veines afférentes. Seuls les RVPAT directs dans l'oreillette droite peuvent comporter un abouchement des veines pulmonaires par plusieurs orifices (Observation 4).

Quel que soit le mode de drainage des veines pulmonaires, un certain nombre de modifications anatomiques sont observées : 1) une communication inter-auriculaire qui est indispensable pour que cette cardiopathie soit viable; 2) conséquence de la différence des débits pulmonaire et systémique, les cavités droites sont hypertrophiées et dilatées tandis que les cavités gauches sont habituellement hypotrophiques; 3) les poulons sont hypervascularisés et dans certains cas, les artères de moyen calibre sont le siège d'altérations qui sont ou non réversibles.

Dans près de 40 % des cas, le retour veineux pulmonaire anormal total est associé à des malformations cardiaques majeures et/ou à des malformations extra-cardiaques parmi lesquelles l'absence de rate est la plus fréquente.

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
LIBRARY

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
LIBRARY
1207 EAST 58TH STREET
CHICAGO, ILL. 60637
TEL. 773-709-3131
FAX 773-709-3132
WWW.CHICAGO.EDU
LIBRARY@CHICAGO.EDU

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
LIBRARY
1207 EAST 58TH STREET
CHICAGO, ILL. 60637
TEL. 773-709-3131
FAX 773-709-3132
WWW.CHICAGO.EDU
LIBRARY@CHICAGO.EDU

THE UNIVERSITY OF CHICAGO
LIBRARY
1207 EAST 58TH STREET
CHICAGO, ILL. 60637
TEL. 773-709-3131
FAX 773-709-3132
WWW.CHICAGO.EDU
LIBRARY@CHICAGO.EDU

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

- I. DESCRIPTION ANATOMIQUE des différentes variétés de RVPAT
- II. LES MODIFICATIONS ANATOMIQUES cardio-vasculaires et pulmonaires
- III. LES PRINCIPALES MALFORMATIONS CARDIAQUES associées aux RVPAT.

I. DESCRIPTION ANATOMIQUE DES RVPAT

A. RVPAT SUPRA-CARDIAQUES

1° DANS UNE VEINE CAVE SUPERIEURE GAUCHE

Ce type de retour veineux pulmonaire anormal est de loin le plus fréquent puisqu'il représente à lui seul près de la moitié de l'ensemble des cas observés. Dans une statistique portant sur 515 cas relevés dans la littérature, LULE note ainsi 218 cas de RVPAT dans la veine cave supérieure gauche soit 42,3 %. Dans la série de CARTER (1969) portant sur 75 cas personnels, cette variété représente 45,3 % des cas;

Les deux veines pulmonaires droites se rejoignent en arrière de l'oreillette gauche pour former un tronc commun extrapéricardique qui reçoit, à la face postéro-latérale du tronc de l'artère pulmonaire, les deux veines pulmonaires gauches. De la confluence des veines pulmonaires droites et gauches, marquée par une dilatation d'importance variable, part un vaisseau vertical qui monte sur le côté gauche du médiastin puis se jette dans le tronc veineux innominé gauche; celui-ci, décrivant une courbe concave en bas, passe en avant et au dessus de la portion horizontale de la crosse aortique et rejoint la veine cave supérieure droite. (Il s'agit d'une véritable veine cave supérieure gauche, lorsque ce vaisseau vertical, le plus souvent borgne à sa partie inférieure et relié au sinus coronaire par le ligament de Marshall, passe en avant de l'artère pulmonaire gauche. Il s'agit d'une "fausse" veine cave supérieure gauche quand il passe entre APG et bronche gauche, ou est rétro-bronchique).

THE HISTORY OF THE UNITED STATES

CHAPTER I

THE DISCOVERY OF AMERICA

On the 12th of September, 1492, Christopher Columbus, an Italian navigator, sailed from the port of Palos, in Spain, on his first voyage to the West Indies. He was accompanied by a crew of 30 men, and a small fleet of three ships, the Santa Maria, the Pinta, and the Nina. On the 4th of October, he landed on the island of San Salvador, in the Bahamas. This was the first European landing in the Americas. Columbus discovered that the land he had reached was not part of Asia, as he had believed, but a new world. He named the land "San Salvador" in honor of the Virgin Mary. He then sailed on to other islands in the Caribbean Sea, and finally returned to Spain on the 15th of March, 1493. His discovery of America opened up a new era of exploration and settlement in the Western Hemisphere.

2° DANS LA VEINE CAVE SUPERIEURE DROITE

Cette variété de retour veineux pulmonaire anormal total est beaucoup plus rare que la précédente, et ne représente, en effet que 8,3 % (LULE) à 12 % (CARTER) des cas.

Dans la majorité des cas décrits dans la littérature, les veines pulmonaires gauches et droites se réunissent à la face postérieure de l'oreillette droite pour confluer en une sorte de sinus veineux. De celui-ci, part un tronc veineux pulmonaire commun de longueur variable qui monte à la face postérieure de la veine cave supérieure dans laquelle il va se jeter. Le niveau d'abouchement de ce tronc dans la VCS est variable : parfois au niveau de la confluence du tronc veineux innominé gauche et du tronc veineux brachio-céphalique droit; la VCS est, dans ces cas, globalement dilatée (DARLING). Ailleurs, à l'origine de la VCS, à l'union des segments intra et extra-péricardiques; il existe parfois une dilatation ampullaire de cette partie terminale de la veine cave supérieure (BOUVRAIN). Dans quelques cas enfin, au niveau de l'abouchement, à la face postérieure de la VCS, de la grande veine azygos (BAHNSON et SPENCER) et parfois dans celle-ci (EDWARDS).

B. RVPAT RETRO-CARDIAQUES

1° DANS LE SINUS CORONAIRE

C'est, après les RVPAT dans la veine cave supérieure gauche, la variété la plus fréquente des retours veineux pulmonaires anormaux totaux (environ 20 % des cas selon les différentes statistiques).

Les veines pulmonaires de chaque côté se rejoignent pour constituer un tronc unique habituellement très court qui débouche dans le sinus coronaire près de son orifice, le plus souvent

très dilaté, dans l'oreillette droite. Le retour veineux pulmonaire anormal est parfois difficile à reconnaître lors de la thoracotomie, car l'abouchement du tronc commun dans le sinus coronaire est intra-péricardique et enfoui dans le myocarde de l'oreillette gauche; de plus, les veines pulmonaires empruntent souvent un trajet sensiblement normal jusqu'à la paroi de l'oreillette gauche. Il faut signaler que cette variété de RVPAT est en règle pure, sans malformation cardiaque associée.

2° DANS L'OREILLETTE DROITE

Cette variété est peu fréquente et ne représente que 4 % pour CARTER à 13,6 % pour LULE, de l'ensemble des retours veineux pulmonaires anormaux totaux.

Les veines pulmonaires droites et gauches peuvent pénétrer isolément dans l'oreillette droite (observation 4) ou constituer un tronc commun avant de s'ouvrir dans l'OD. Qu'elles soient isolées ou réunies en un tronc commun, dans la majorité des cas, elles ne débouchent pas directement dans l'oreillette droite, mais dans une cavité rétro-auriculaire correspondant au vestige de la veine pulmonaire commune primitive incomplètement résorbée par la paroi auriculaire (une telle disposition n'est pas sans rappeler le coeur triatrial (KIRSHNAIR et BLUM).

C. RVPAT INFRA-CARDIAQUES

1° DANS LA VEINE CAVE INFÉRIEURE

Les RVPAT infra-diaphragmatiques dans la veine cave inférieure sont rares puisque sur les 45 observations de RVPAT infra-cardiaques rapportées par LE TAN VINH (dont trois personnelles) cette éventualité ne représente que 4 cas.

The first part of the report, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior, and
the second part, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior,
will be found in the report of the Committee on
the subject of the proposed new organization of the
Department of the Interior.

The first part of the report, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior, and
the second part, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior,
will be found in the report of the Committee on
the subject of the proposed new organization of the
Department of the Interior.

The first part of the report, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior, and
the second part, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior,
will be found in the report of the Committee on
the subject of the proposed new organization of the
Department of the Interior.

The first part of the report, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior, and
the second part, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior,
will be found in the report of the Committee on
the subject of the proposed new organization of the
Department of the Interior.

The first part of the report, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior, and
the second part, which was prepared by the
Committee on the subject of the proposed new
organization of the Department of the Interior,
will be found in the report of the Committee on
the subject of the proposed new organization of the
Department of the Interior.

Dans la plupart des cas, les veines pulmonaires droites et gauches se réunissent pour former un tronc commun qui accompagne l'oesophage et pénètre dans l'abdomen par le hiatus oesophagien du diaphragme pour se jeter, après un très court trajet sous-diaphragmatique, dans la veine cave inférieure.

2° DANS LE SYSTEME PORTE OU LE CANAL D'ARANTIUS

La plupart des RVPAT infra-diaphragmatiques correspondent à cette éventualité soit environ 10 % de l'ensemble des RVPAT; sur ce pourcentage, les RVPAT dans la veine porte représentent 8 % des cas et ceux dans le canal d'Arantius 2 % des cas. Il est cependant probable que cette malformation est plus fréquente que ne le laisse supposer le nombre des observations. Il est en effet facile de la méconnaître lorsque, au cours de l'examen anatomo-pathologique, les viscères thoraciques et abdominaux sont prélevés séparément, sans vérification systématique des veines pulmonaires.

Le plus souvent, les veines pulmonaires droites et gauches se réunissent sur la ligne médiane pour former un tronc commun, à la face antérieure duquel naît souvent un ligament fibreux qui réunit la veine à la paroi postérieure de l'oreillette gauche. Le tronc commun descend verticalement en compagnie de l'oesophage à la face antérieure duquel il est en règle situé. Il pénètre dans l'abdomen par le hiatus oesophagien du diaphragme puis se dirige vers le hile du foie et se jette soit dans la veine porte, ou l'une de ses branches, soit dans le canal d'Arantius. (lorsque celui-ci subit son involution normale, le retour veineux pulmonaire s'effectue par la voie du système porte; dans le cas contraire, le sang veineux pulmonaire court-circuite le foie et gagne directement la veine cave inférieure).

to assist in the development of the
country and to provide for the
needs of the people. The Government
is committed to the principle of
non-alignment and to the principle of
peace.

THE GOVERNMENT OF THE PEOPLE

The Government of the People is
committed to the principle of
non-alignment and to the principle of
peace. It is committed to the
principle of the right of self-determination
of the people. It is committed to the
principle of the right of the people to
participate in the government of the
country. It is committed to the
principle of the right of the people to
enjoy the fruits of development.

The Government of the People is
committed to the principle of
non-alignment and to the principle of
peace. It is committed to the
principle of the right of self-determination
of the people. It is committed to the
principle of the right of the people to
participate in the government of the
country. It is committed to the
principle of the right of the people to
enjoy the fruits of development.

D. RVPAT MIXTES

A côté des variétés anatomiquement bien définies de RVPAT, il faut faire une place aux retours veineux pulmonaires anormaux totaux mixtes qui représentent environ 7 % de l'ensemble des RVPAT, et qui sont caractérisés par des connexions multiples soit à un même niveau (supra-cardiaque le plus souvent), soit à deux voire trois niveaux différents.

C'est ainsi que l'on a pu relever dans la littérature les formes suivantes :

- à un seul niveau : 1) les veines pulmonaires droites rejoignent la VCSD, cependant que les veines pulmonaires gauches se réunissent en un tronc commun qui se jette dans une VCSG connectée avec le sinus coronaire (GOTT). 2) les veines pulmonaires droites rejoignent en un tronc unique la VCSD; les veines pulmonaires gauches gagnent, également par un tronc commun, l'oreillette droite (MULLER, SEPULVEDA). 3) les veines pulmonaires droites se jettent dans le sinus coronaire ou dans l'oreillette droite et les veines pulmonaires gauches s'abouchent par un tronc unique dans le tronc veineux innominé gauche (REBENSBORG, THEREMIN, LABOUX).

- à deux niveaux différents : 1) dans la veine cave inférieure et le tronc veineux innominé gauche (GOTT). 2) dans la veine porte et la grande veine azygos (BOCHDALER). 3) dans la veine porte et la veine sous-clavière gauche (RAMSNOTHAM).

- à trois niveaux différents : une seule observation de BOGGS et REED (cités par FIRMIN) : la veine pulmonaire supérieure gauche se jette dans la veine sous-clavière gauche; la veine pulmonaire supérieure droite s'abouche directement dans l'oreillette droite et les veines pulmonaires inférieures forment un tronc commun vers la VCI.

II. MODIFICATIONS ANATOMIQUES DES RVPAT

A. LA COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE

Puisque tout le sang veineux pulmonaire est drainé dans l'oreillette droite, il est évident qu'une communication entre les deux circulations est vitale pour permettre le retour d'une certaine quantité de sang dans la circulation systémique.

Cette communication est en règle une communication inter-auriculaire : 1) Dans la majorité des cas, soit environ 4 fois sur 5, il s'agit d'un simple patent foramen ovale, mais tous les intermédiaires s'observent entre le PFO constituant un orifice cribiforme ne laissant passer qu'une quantité minime de sang, et le PFO largement déhiscent. 2) Ailleurs, il s'agit d'une véritable communication inter-auriculaire, le plus souvent du type ostium secundum, parfois du type ostium primum (le RVPAT n'est alors le plus souvent qu'un élément dans le contexte d'une cardiopathie malformative complexe). 3) Le septum inter-auriculaire est parfois totalement absent ou réduit à une ébauche située dans la paroi auriculaire postérieure : ces formes constituent de véritables transitions avec l'oreillette unique.

Dans environ 25 % des cas, le canal artériel demeure perméable et "double" en quelque sorte la communication inter-auriculaire. Dans une observation de HASTREITER, il est même seul à assurer la circulation systémique, le PFO étant totalement obli-téré.

B. LE COEUR ET LES VAISSEAUX

Le coeur droit est à la fois dilaté et hypertrophié, hormis les cas dans lesquels existe une obstruction veineuse pulmonaire. Le ventricule droit occupe la presque totalité de la face antérieure du coeur, si bien que le sillon interventriculaire antérieur

est reporté vers la gauche; il existe une importante rotation horaire du coeur sur son axe longitudinal. La paroi du ventricule droit est très hypertrophiée et son épaisseur atteint et souvent même dépasse celle du ventricule gauche (dans une observation de LULE, la paroi du VD a une épaisseur de 10 mm alors que celle du VG est de 5 mm). La cavité ventriculaire est très spacieuse et sa capacité varie entre 3 à 6 fois celle du ventricule gauche. L'oreillette droite, qui reçoit le flux sanguin systémique et pulmonaire est toujours très dilatée et sa paroi très épaissie; l'anneau tricuspide est en général dilaté.

Le coeur gauche est au contraire hypotrophique et représente le quart (SHERMAN) voire le sixième (LABOUX) des cavités droites. Cependant, cette atrophie n'est pas toujours aussi marquée, notamment lorsque le défaut septal est de bonne taille : d'une façon générale, le degré d'atrophie du coeur gauche est inversement proportionnel à la dimension de la CIA. Le ventricule gauche est en effet plus atrophique qu'hypoplasique et est dans la majorité des cas capable de reprendre un fonctionnement normal si une intervention correctrice est effectuée. Cependant, certaines observations font état d'une hypoplasie vraie et marquée du coeur gauche, alors même que la CIA est de grande taille (FIRMIN) : de tels cas semblent constituer des formes de transition entre les retours veineux pulmonaires anormaux avec atrophie marquée, et les hypoplasies des cavités gauches où le RVPA est un épiphénomène. L'oreillette gauche est minuscule, parfois même réduite à l'auricule; sa paroi est très fine; sa capacité est 5 à 10 fois inférieure à celle de l'oreillette droite.

Les gros vaisseaux subissent des variations de leur taille liées également à la différence des régimes hémodynamiques dans les deux circulations. L'aorte a un diamètre sensiblement normal mais contraste avec l'artère pulmonaire dont le tronc et les branches sont constamment et considérablement dilatés : le diamètre de l'artère pulmonaire est parfois le double de celui de l'aorte (DARLING).

C. LES POUMONS

Dans les formes de RVPAT sans obstruction veineuse, les lésions pulmonaires consistent en une congestion d'importance variable sur laquelle vient parfois se greffer des aspects d'œdème pulmonaire. Dans les formes de RVPAT avec obstacle veineux cet aspect congestif est très particulier, portant à la fois sur les veines et les lymphatiques : les lymphatiques sous-pleuraux, des cloisons péri-lobulaires et des axes broncho-artériels sont nombreux et dilatés; il en est de même des veines sous-pleurales. Ce substratum anatonique pulmonaire rend compte de l'image réticulée observée à la radiographie dans ces variétés (LE TAN VINH). Les artéριοles pulmonaires sont parfois le siège d'altérations consistant en une hypertrophie de la média et un épaississement de l'intima (artériolite pulmonaire).; Ailleurs, l'hypertrophie de la média est isolée, rappelant l'aspect du poumon foetal.

III. MALFORMATIONS ASSOCIEES AUX RVPAT

A. FREQUENCE D'ENSEMBLE

Le retour veineux pulmonaire anormal total est assez souvent associé à des malformations cardiaques et extra-cardiaques complexes, en particulier lorsque le drainage anormal s'effectue par l'intermédiaire d'une véritable veine cave supérieure gauche connectée avec le sinus coronaire.

Dans la série de EDWARDS et BURROUGHS portant sur 179 cas, les RVPAT s'intégrant dans une malformation complexe représentent 66 cas soit 36,8 %; cette proportion est un peu plus faible dans la série de CARTER (22,6 %) représentant 17 cas sur un total de 75 observations.

Nous représentons, dans le tableau ci-dessous, les fréquences relatives des malformations associées en fonction du type de RVPAT :

Type de RVPAT	Statistique de EDWARDS (1960)			Statistique de CARTER (1969)		
	nombre	f. isolée	f. associée	nombre	f. isolée	f. associée
V.C.S.G.	56	41	15	34	30	4
V.C.S.D.	31	12	19	9	3	6
S.C.	18	18	0	18	16	2
O.D.	30	17	13	3	2	1
V.C.I.	5	3	2	1	1	0
V.PORTE	23	11	12	7	4	3
MIXTES	16	11	5	3	2	1
TOTAUX	179	113	66	75	58	17

B. DIFFERENTES VARIETES

Il convient de signaler en premier lieu que nous ne comptons pas, parmi les malformations cardiaques associées aux RVPAT la communication inter-auriculaire et la persistance du canal artériel.

Dans les observations de CARTER, les malformations rencontrées sont les suivantes : canal atrio-ventriculaire (7) ventricule unique (5) communication inter-ventriculaire (4) ventricule droit à double issue (1) transposition corrigée (1) transposition complète (3) sténose pulmonaire (5) hypoplasie de l'AP (1) coarctation aortique (2) absence de sinus coronaire (8) malformations veineuses systémiques diverses (19) malformations extra-cardiaques diverses (33) dont la plus fréquente est l'absence de rate.

Dans les observations d'EDWARDS et BURROUGHS, les malformations rencontrées avec la plus grande fréquence sont : ventricule unique, transposition complète, sténose ou atrésie pulmonaire, coarctation de l'aorte, coeur biloculaire, retour veineux anormal systémique et syndrome d'Ivemark.

C. CAS PARTICULIER

Un aspect particulier mérite enfin d'être signalé, bien qu'à la limite nosologique des retours veineux pulmonaires anormaux totaux : c'est l'hypoplasie ou l'atrésie des veines pulmonaires.

Les veines pulmonaires sont en fait normalement développées, mais elles convergent dans un confluent veineux qui se termine en cul de sac. Celui-ci n'a aucune communication ni avec l'oreillette gauche, ni avec les veines systémiques. On retrouve

parfois un reliquat veineux s'étendant du tronc veineux commun à l'oreillette gauche (vestige d'une connexion normale) ou à l'oreillette droite (vestige d'une connexion anormale).

Le retour veineux pulmonaire s'effectue alors par des voies multiples, notamment par l'intermédiaire des veines bronchiques largement anastomosées : dans ces conditions le drainage s'effectue finalement vers l'oreillette droite.

III. PHYSIO-PATHOLOGIE

Les RVPAT constituent une variété particulière de cardiopathies à shunt bidirectionnel. Il existe en effet un double shunt à l'étage veineo-auriculaire : 1) d'une part, un shunt gauche-droit comprenant l'ensemble de la circulation veineuse pulmonaire faisant retour à l'oreillette droite et venant surcharger la petite circulation ; 2) d'autre part, un shunt droit-gauche qui s'établit au niveau de la communication inter-auriculaire et qui alimente à lui seul la circulation systémique.

Au cours de la vie foetale, les conséquences physio-pathologiques de la malformation sont pratiquement nulles, puisque le flux sanguin pulmonaire est très réduit : le coeur est de volume normal à la naissance.

Lorsque s'installe la circulation pulmonaire, les cavités droites doivent brusquement assumer à la fois le retour veineux systémique et le retour veineux pulmonaire anormal : la tolérance hémodynamique est alors souvent très précaire, mais tous les intermédiaires s'observent entre les formes rapidement mortelles et celles tolérées jusqu'à un âge relativement avancé. Cette variabilité du pronostic, dans le déterminisme duquel interviennent plusieurs facteurs que nous allons étudier, n'est pas l'une des moindres particularités de cette affection.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

I. CARACTERISTIQUES PHYSIO-PATHOLOGIQUES DES RVPAT : schéma hémodynamique des RVPAT ; conséquences sur les cavités cardiaques; conséquences sur la saturation périphérique en oxygène.

II. LES FACTEURS CONDITIONNANT LES DEBITS : considérations générales; la taille de la CIA; le niveau des pressions pulmonaires.

III. LES FACTEURS CONDITIONNANT L'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE : obstacle veineux; artériolite pulmonaire; hypertension auriculaire droite.

There are some things that are not

to be done in the way of the

of the world, and the world is not
the same as it was in the
beginning. The world is not
the same as it was in the
beginning.

The world is not the same as it was in the
beginning. The world is not the same as it was in the
beginning. The world is not the same as it was in the
beginning.

The world is not the same as it was in the
beginning. The world is not the same as it was in the
beginning. The world is not the same as it was in the
beginning.

I. CARACTERISTIQUES PHYSIO-PATHOLOGIQUES

A. CARACTERES HEMODYNAMIQUES DES RVPAT

1° DEBITS ET SHUNTS TOTAUX

Au cours des retours veineux pulmonaires anormaux totaux, tout le sang veineux systémique et pulmonaire aboutit à l'oreillette droite; deux voies sont ouvertes à l'évacuation de cette cavité : - d'une part, la tricuspide vers le ventricule droit et la petite circulation; - d'autre part, la communication inter-auriculaire vers les cavités gauches et la circulation systémique. Cependant, ces deux voies ne sont pas équivalentes et la quantité de sang qui emprunte chacune d'entre elles n'est pas égale. En effet, comme dans tout shunt bidirectionnel, le débit pulmonaire est égal au débit systémique augmenté du shunt gauche-droit et diminué du shunt droit-gauche. Or, dans le cas présent, le shunt gauche-droit à l'étage veineo-auriculaire est, à l'évidence, notablement plus important que le shunt droit-gauche à l'étage auriculaire. Il s'en suit que le débit pulmonaire est plus élevé que le débit systémique (assuré en totalité par le débit sanguin qui passe à travers la communication inter-auriculaire).

2° DEBITS ET SHUNTS EFFECTIFS

La conception de shunt bidirectionnel amène à introduire la notion de débits et shunts effectifs, qui permet une meilleure approche théorique de la physio-pathologie des RVPAT. Le débit pulmonaire effectif correspond à la quantité de sang veineux systémique qui gagne la circulation pulmonaire; une partie de ce sang désaturé passe par la CIA et constitue le shunt droit-gauche effectif (SDGE). Le débit systémique effectif correspond

JUL 21 1964

à la quantité de sang veineux pulmonaire qui gagne la circulation systémique, cependant que la partie du sang veineux oxygéné faisant inutilement retour vers la circulation pulmonaire constitue le shunt gauche-droit effectif (SGDE) : dans tous les cas, le débit pulmonaire effectif est égal au débit systémique.

3° CALCUL DES DEBITS ET SHUNTS

Des formules classiques, dérivées du principe de Fick permettent de calculer les différents paramètres, de telle sorte que le débit correspond au rapport de la consommation d'oxygène (VO₂ en ml/mn) à la différence artério-veineuse en oxygène (en volume d'O₂ pour 100 ml de sang). Ces calculs sont souvent entachés d'erreur, et l'on se contente bien souvent d'apprécier le rapport des débits, ce qui permet d'éliminer le facteur "consommation d'oxygène" toujours difficile à évaluer, surtout chez l'enfant.

Dans ces conditions, les débits pulmonaire (QP) et systémique (QS) s'expriment de la façon suivante :

$$QS = \frac{VO_2}{CaO_2 - CvO_2} \quad \text{et} \quad QP = \frac{VO_2}{C.VP O_2 - C.AP O_2} \quad \text{et} \quad \frac{QP}{QS} = \frac{CaO_2 - CvO_2}{C VP O_2 - CAP O_2}$$

Ca O₂ représente la concentration en oxygène de l'artère périphérique.

Cv O₂ représente la concentration en oxygène du sang veineux mêlé (VCS + 0,50 vol).

CAP O₂ représente la concentration en oxygène dans l'artère pulmonaire.

CVPO₂ représente la concentration en oxygène des veines pulmonaires.

Puisque le débit pulmonaire effectif est toujours égal au débit systémique effectif :

$$Q_P = Q_{PE} + SGDE \text{ ce qui revient à dire que le shunt G-D effectif } = Q_P - Q_{PE}$$

$$Q_S = Q_{SE} + SDGE \text{ ce qui revient à dire que le shunt D-G effectif } = Q_S - Q_{SE}$$

$$Q_{PE} = Q_{SE} \frac{VO_2}{CVP O_2 - Cv O_2} \quad \text{ou encore} \quad \frac{Q_{SE}}{SDGE} = \frac{Ca O_2 - Cv O_2}{CVP O_2 - Ca O_2}$$

En d'autres termes, lorsque le brassage des sangs veineux pulmonaire et systémique est parfait au niveau de l'oreillette droite, la saturation du sang en oxygène est la même dans les quatre cavités cardiaques et par conséquent, elle est la même dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte; dans un tel cas :

$$\frac{Q_P}{Q_S} = \frac{Q_{SE}}{SDGE}$$

EN FAIT, pour intéressant qu'il soit sur le plan théorique, le calcul des débits et des shunts se heurte à de très nombreuses difficultés sur le plan pratique, que nous envisagerons au chapitre de l'exploration hémodynamique.

B. CONSEQUENCES OXYMETRIQUES

La saturation en oxygène du sang artériel périphérique dépend essentiellement du rapport entre les débits pulmonaire et systémique. En effet, les deux retours veineux pulmonaire et systémique se mélangent dans l'oreillette droite et la saturation du sang qui gagne la circulation périphérique par la communication inter-auriculaire, résulte de leur proportion relative. Lorsque le débit pulmonaire est peu élevé et le rapport débit pulmonaire/débit systémique modéré, la quantité de sang saturé du mélange

est faible et la saturation artérielle périphérique relativement basse. A l'inverse, quand le rapport débit pulmonaire/débit systémique est élevé, la quantité de sang saturé du mélange est plus grande et la SaO₂ plus élevée (SWAN a montré que la saturation artérielle périphérique en oxygène est de l'ordre de 90 % lorsque le rapport DP/DS est supérieur ou égal à 2,5 alors qu'elle n'est plus que de 70 % quand le rapport devient égal à 1).

Cette conception appelle cependant deux réserves : 1) les variations du débit pulmonaire et du débit systémique sont étroitement liées, et le débit pulmonaire ne peut être très élevé lorsque le débit systémique est très bas. Surtout, quand le débit systémique est très bas, la consommation tissulaire en oxygène demeurant constante, la différence artério-veineuse est élevée et la saturation du sang veineux systémique revenant à l'oreillette droite est très basse. 2) les constatations oxymétriques montrent que, contrairement à l'hypothèse initiale, la saturation de l'aorte n'est pas égale à celle de l'artère pulmonaire en raison du brassage incomplet des sangs dans l'oreillette droite laissant subsister des courants de saturation différente et des shunts préférentiels. C'est ainsi que, lorsque le RVPAT s'effectue dans la veine cave supérieure ou une veine afférente, le sang veineux pulmonaire, en suivant le flux de la veine cave supérieure gagne électivement la tricuspide et le VD, si bien que la saturation dans l'artère pulmonaire est supérieure à celle de l'aorte. Lorsque le RVPAT se fait dans la veine cave inférieure, le flux sanguin s'engageant électivement dans la CIA, il en résulte une saturation aortique plus élevée que la saturation artérielle pulmonaire. De la même façon, quand le RVPAT se fait directement dans l'oreillette droite, la proximité de la CIA explique qu'un flux préférentiel s'engage vers l'oreillette gauche.

On conçoit donc que la cyanose puisse être modérée voire absente (tout au moins au repos) alors même qu'il existe un mélange des sangs veineux dans l'oreillette droite.

C. CONSEQUENCES FONCTIONNELLES

L'oreillette droite recevant la totalité du sang est très dilatée : c'est la cavité la plus surchargée. L'orifice tricuspide, traversé par un débit élevé, est le siège d'un rétrécissement fonctionnel.

Le ventricule droit est également le siège d'une surcharge : volumétrique, lorsqu'elle est liée à la seule augmentation du débit, et conditionnant la dilatation du ventricule droit, de l'artère pulmonaire et de ses branches; à cette surcharge volumétrique, s'ajoute une surcharge systolique lorsqu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire; elle entraîne une hypertrophie pariétale avec diminution de la compliance ventriculaire.

Les cavités gauches : lorsqu'il existe une hypoplasie vraie des cavités gauches, le débit systémique est très bas et la cardiopathie n'est guère compatible avec une survie prolongée. Dans la majorité des cas, les cavités gauches sont capables de récupérer leur valeur fonctionnelle pour peu qu'une intervention restaure un débit systémique normal. Cependant, il existe souvent après l'intervention une phase critique caractérisée par un encombrement de la petite circulation, voire un oedème aigu pulmonaire lié à une IVG relative (la prépondérance droite entretenant un débit pulmonaire trop élevé pour le ventricule gauche).

1. The first part of the report deals with the general situation of the country and the progress of the work done during the year.

2. The second part of the report deals with the results of the work done during the year and the progress of the work done during the year.

3. The third part of the report deals with the results of the work done during the year and the progress of the work done during the year.

4. The fourth part of the report deals with the results of the work done during the year and the progress of the work done during the year.

5. The fifth part of the report deals with the results of the work done during the year and the progress of the work done during the year.

II. FACTEURS CONDITIONNANT LES DEBITS

A. CONSIDERATIONS GENERALES

De tout ce qui précède, il apparait nettement que l'une des conditions physio-pathologiques essentielles réglant le fonctionnement hémodynamique des RVPAT, concerne les rapports existant entre le débit pulmonaire et le débit systémique.

L'importance relative des débits pulmonaire et systémique dépend des résistances rencontrées sur chacun des circuits, soit : d'une part, la compliance du ventricule droit et les résistances pulmonaires; d'autre part, les dimensions de la communication inter-auriculaire et la capacité des cavités gauches.

Parmi ces facteurs, deux apparaissent comme fondamentaux et vont conditionner l'aspect de la malformation, tant sur le plan clinique que sur le plan évolutif : la taille de la CIA et l'état des résistances pulmonaires.

B. LA TAILLE DE LA C.I.A.

1° CONSTATATIONS CLINIQUES

La tolérance est d'autant moins bonne que le défaut septal est plus petit : ce fait ressort clairement dans la majorité des observations de la littérature ; c'est ainsi que dans une série de BURROUGHS portant sur 71 RVPAT (sans formes infra-diaphragmatiques), 39 enfants décèdent avant 6 mois soit 31 avec un PFO et 8 seulement avec une CIA. A l'opposé, parmi les formes parvenues à l'âge adulte, il n'existe que des formes comportant une CIA de bonne taille, voire une véritable oreillette unique; ainsi dans 3 de nos observations et dans les cas de GOTT (33 ans) de BOUVRAIN (34 ans) de COOLEY (40 ans) de SEPULVEDA (40

ans) de MORROW (43 ans) et de RCE (46 ans). Il faut cependant signaler que l'analyse des statistiques est rendue difficile du fait que les auteurs classent habituellement le défaut septal selon son type ; or, on sait qu'il existe des foramen ovales largement déhiscent et des communications inter-auriculaires de petites dimensions. Quoi qu'il en soit, il existe indiscutablement une relation de cause à effet entre la taille de la CIA et la durée de la survie.

2° RVPAT AVEC DEFAUT SEPTAL IMPORTANT

Les deux cavités auriculaires, dont les pressions sont identiques et modérément augmentées, communiquent largement en raison de l'importance du défaut septal. D'une façon schématique, la malformation se comporte alors du point de vue physio-pathologique comme un volumineux shunt gauche-droit. Le débit pulmonaire est très augmenté, d'autant qu'il n'existe aucun obstacle sur la circulation pulmonaire. Cette augmentation du débit pulmonaire ramène à l'oreillette droite une quantité importante de sang oxygéné et par conséquent la saturation du sang est élevée. Le débit systémique est sensiblement normal, puisque le débit sanguin à travers le défaut septal est important; il en résulte que l'atrophie des cavités gauches est absente ou modérée.

Au total, bonne tolérance (en raison du débit systémique normal) et cyanose discrète voire absente (en raison du débit pulmonaire augmenté), caractérisant ces formes de RVPAT avec large défaut septal.

3° RVPAT AVEC DEFAUT SEPTAL MINIME

La pression s'élève dans l'oreillette droite pour permettre le franchissement de l'obstacle que constitue le défaut septal

de petite taille et assurer un débit systémique compatible avec la vie; il existe une chute de pression CD-OG. Le débit systémique est dans tous les cas très bas et l'atrophie des cavités gauches est alors très nette, d'autant plus que les cavités droites sont considérablement hypertrophiées. Le débit pulmonaire est peu élevé car deux mécanismes viennent limiter son augmentation : d'une part, une hypertension artérielle pulmonaire sur le mécanisme de laquelle nous reviendrons; d'autre part, une insuffisance ventriculaire droite liée à l'augmentation des pressions dans les cavités droites et aggravée par l'HTAP.

Au total, mauvaise tolérance (débit systémique bas, HTAP + IVD) et cyanose (débit pulmonaire peu élevé et désaturation AV périphérique très augmentée) caractérisant ces formes de RVPAT avec défaut septal minime.

C. LA PRESSION ARTERIELLE PULMONAIRE

1° RELATION ENTRE PRESSION, DEBIT ET RESISTANCE

Le régime hémodynamique dans la circulation est réglé par une relation simple selon laquelle la pression efficace est égale au produit du débit par la résistance ; soit :

$$P \text{ (en dynes/cm}^2\text{)} = D \text{ (en cm}^3\text{/seconde)} \times R \text{ (en dynes/seconde/cm}^{-5}\text{) en unités CGS}$$

ou :

$$P \text{ (en mm de Hg)} = D \text{ (en litre/mn)} \times R \text{ (en unités de résistance : CGS/80)}.$$

Au niveau de la circulation pulmonaire, ces paramètres sont les suivants :

La pression efficace correspond à la différence de pression entre les deux extrémités du système; si l'on tient compte des pres-

sions moyennes, la pression auriculaire étant voisine de 0, il en résulte que cette pression efficace est la pression artérielle pulmonaire (P.AP). La résistance de la circulation pulmonaire siège essentiellement au niveau des artérioles et des capillaires, et on distingue :

la résistance pulmonaire totale = $\bar{P}_n \text{ AP} / \text{DP}$ soit environ
160 dynes/cm⁻⁵/seconde;

la résistance artériolaire pulmonaire = $\bar{P}_n \text{ AP} - \bar{P}_n \text{ CP} / \text{DP}$ soit
80 dynes/cm⁻⁵/seconde.

D'après la relation $P = D \times R$, on conçoit aisément que l'augmentation des pressions pulmonaires puisse s'observer quand le débit est augmenté ou quand les résistances sont élevées.

2° ELEVATION DE A.P. PAR AUGMENTATION DU DEBIT

L'élévation de la pression artérielle pulmonaire résulte exclusivement de l'augmentation du débit pulmonaire, les résistances pulmonaires restant normales. Il s'agit dans ce cas d'une hypertension artérielle pulmonaire dite "hyperkinétique". Ces formes sans augmentation des résistances pulmonaires sont les mieux tolérées mais les plus rares; elles représenteraient moins de 20 % de l'ensemble des RVPAT. L'augmentation de la pression artérielle pulmonaire reste dans ces cas toujours modérée. Il faut toutefois signaler que les résistances pulmonaires peuvent s'élever secondairement, réalisant un mécanisme de défense tendant à limiter le débit pulmonaire.

3° ELEVATION DE P.AP PAR AUGMENTATION DES RESISTANCES

L'élévation de la pression artérielle pulmonaire est ici secondaire aux modifications des résistances pulmonaires et le débit pulmonaire est peu élevé. Il s'agit alors d'hypertension artérielle pulmonaire fixe. Ces formes avec HTAP fixe revêtent

un aspect clinique bien différent des précédentes et sont beaucoup plus sévères. L'augmentation des résistances pulmonaires, génératrice d'HTAP peut relever de causes diverses que nous allons maintenant tenter de discerner.

There is a great deal of difference between the two
kinds of people, and the difference is not only in the
way of thinking, but in the way of feeling. The one
kind of people are the "good" people, and the other
kind are the "bad" people. The "good" people are the
ones who are the "good" people, and the "bad" people
are the ones who are the "bad" people.

III. FACTEURS CONDITIONNANT L'HTAP

A. HTAP PAR OBSTACLE VEINEUX PULMONAIRE

1° LA LONGUEUR DU RVPAT

La pression veineuse pulmonaire est d'autant plus élevée que l'abouchement des veines pulmonaires dans la circulation veineuse systémique s'effectue loin du coeur; on sait en effet, que la résistance d'un circuit augmente avec la longueur de celui-ci. Selon EDWARDS et BURROUGHS, il existe une étroite corrélation entre la longueur du RVPAT et la tolérance de celui-ci, telle que les sujets ayant un circuit long ont une durée de vie notablement inférieure à ceux ayant un circuit court. A partir de cette constatation, ces auteurs proposent une classification des RVPAT en 3 types :

type court : RVPAT dans l'oreillette droite, le sinus coronaire ou la VCS basse;

type moyen : RVPAT dans la VCS haute, la veine innominée gauche ou la VCSG;

type long : RVPAT infra-diaphragmatiques dans la veine porte et dans la VCI.

En fait, s'il est vrai que le pronostic des RVPAT à circuit long est de loin le plus sombre, ce n'est pas tant en raison de la longueur du circuit que de plusieurs autres facteurs parmi lesquels le lieu d'abouchement et le diamètre du tronc veineux pulmonaire commun.

2° LE CALIBRE DES VEINES PULMONAIRES

Le diamètre du tronc veineux pulmonaire commun semble, en effet, plus important à considérer que sa longueur, tout rétrécissement entraînant, dans ce circuit à basse pression, une stase

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

The University of Chicago is a leading institution of higher learning in the United States. It is a place where the best minds in the world come to study and teach. The university is known for its commitment to academic excellence and its dedication to the advancement of knowledge. It is a place where students are encouraged to think critically and to pursue their interests in a wide range of fields. The university is also known for its strong ties to the community and its commitment to social responsibility.

The University of Chicago is a place where the best minds in the world come to study and teach. It is a place where students are encouraged to think critically and to pursue their interests in a wide range of fields. The university is also known for its strong ties to the community and its commitment to social responsibility.

The University of Chicago is a place where the best minds in the world come to study and teach. It is a place where students are encouraged to think critically and to pursue their interests in a wide range of fields. The university is also known for its strong ties to the community and its commitment to social responsibility.

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

The University of Chicago is a place where the best minds in the world come to study and teach. It is a place where students are encouraged to think critically and to pursue their interests in a wide range of fields. The university is also known for its strong ties to the community and its commitment to social responsibility.

importante et une élévation considérable de la pression veineuse pulmonaire. La veine pulmonaire commune peut, tout d'abord, être le siège de sténoses; il existe habituellement une diminution progressive du calibre du tronc commun avec parfois une sténose au niveau de son abouchement dans la veine systémique : ceci s'observe tout particulièrement à la jonction du tronc veineux pulmonaire commun avec la veine cave supérieure gauche et avec la veine porte ou le canal d'Arantius. La veine pulmonaire commune peut, d'autre part, subir dans son trajet une compression par les organes de voisinage; c'est souvent le cas dans les RVPAT dans une fausse veine cave supérieure gauche qui, dans son trajet médiastinal est comprimée entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche gauche.

3° LE LIEU D'ABOUCHEMENT DES VEINES PULMONAIRES

Dans les retours veineux pulmonaires anormaux totaux infra-diaphragmatiques, plusieurs facteurs concourent à l'augmentation de la pression veineuse pulmonaire et rendent finalement compte de la sévérité particulière de cette variété. Trois des facteurs précités se retrouvent déjà dans ce type de RVPAT : la longueur notable du tronc veineux pulmonaire commun, la compression possible au niveau du hiatus oesophagien du diaphragme, la diminution progressive du diamètre du vaisseau avec souvent sténose distale à son lieu d'abouchement dans la veine systémique. Lorsque le RVPAT s'effectue dans la veine porte ou dans le canal d'Arantius oblitéré, le sang veineux pulmonaire doit, en outre, traverser la circulation portale intra-hépatique avant de rejoindre la veine cave inférieure : un nouveau facteur d'hypertension veineuse apparaît, en rapport avec la résistance du sinusofide hépatique dans lequel règne une pression de l'ordre de 30 mm de Hg alors que la pression veineuse pulmonaire est, normalement, de l'ordre de 10 mm de Hg; l'hypertension portale résultante explique l'importance de l'hépatomégalie et la possibilité de varices oesophagiennes.

B. HTAP PAR ARTERIOLITE PULMONAIRE

Comme dans tous les shunts gauche-droit importants, une hypertension artérielle pulmonaire peut s'installer progressivement par altération organique du lit vasculaire pulmonaire. Cette variété d'HTAP semble cependant peu fréquente, mais peut constituer une modalité évolutive des autres formes physio-pathologiques. Dans l'ensemble, elle apparaît beaucoup plus précocément que dans les communications inter-auriculaires isolées. Le substratum anatomique de cette hypertension artérielle pulmonaire consiste en une artériolite, véritable maladie vasculaire du poumon, caractérisée par une hypertrophie de la média et surtout un épaississement de l'intima (endarterite fibro-cellulaire) entraînant une importante réduction de la lumière des artères musculaires et des artérioles. L'HTAP est donc la conséquence de l'augmentation des résistances artériolaires qui opposent un véritable barrage au courant sanguin pulmonaire. On constate en effet une augmentation du gradient de pression artère pulmonaire-capillaire pulmonaire (celle-ci étant normale) qui situe l'obstacle au niveau du lit artériolaire pulmonaire.

C. HTAP PAR HYPERTENSION AURICULAIRE

Un nombre important de RVPAT comportant une hypertension artérielle pulmonaire n'entre dans aucune des deux catégories précédentes. L'HTAP n'est pas due à un obstacle veineux, ni à une artériolite pulmonaire, mais coïncide constamment avec un défaut septal minime. Cette variété trouve sa signature histologique dans la constatation fréquente d'une hypertrophie de la média des artérioles mais ne s'accompagnant pas de lésions dégénératives de l'intima : cet aspect, rappelant celui du poumon foetal, et dont il peut être difficile d'affirmer le caractère pathologique chez un petit nourrisson, semble réversible. L'HTAP est,

dans ces cas, la conséquence de l'hypertension auriculaire droite en rapport avec l'étroitesse du défaut septal. Par analogie avec ce qui s'observe dans les cardiopathies gauches, il semble qu'on puisse admettre que l'hypertension auriculaire, se répercutant aux veines pulmonaires entraîne une vaso-constriction artériolaire, et par conséquent une hypertension artérielle pulmonaire. Il faut ajouter qu'il existe dans ces formes une insuffisance ventriculaire droite liée à l'augmentation des pressions dans les cavités droites et favorisées par l'HTAP : ainsi se trouve réalisé un aspect très particulier propre aux RVPAT avec CIA de petite taille.

IV. ETUDE CLINIQUE

Les aspects cliniques et évolutifs réalisés par les retours veineux pulmonaires anormaux totaux sont étroitement fonction du modèle anatonique de la malformation et de ses conséquences physio-pathologiques.

A cet égard, l'élément fondamental paraît être l'état des résistances pulmonaires. Toutes les observations concordent sur ce point : l'élévation nette des pressions pulmonaires coïncide toujours avec des formes dont la tolérance est mauvaise. Il est donc légitime de décrire séparément les formes sans hypertension et celles comportant une hypertension artérielle pulmonaire.

Cependant l'HTAP relève de différents facteurs que nous avons précédemment envisagés : dans certains cas, elle est le fait d'un obstacle veineux ailleurs, elle résulte de l'existence d'un défaut septal de petite taille ou d'une artériolite pulmonaire. Ceci nous conduira à distinguer encore les formes avec obstruction veineuse et celles avec HTAP proprement dite.

Dans ce chapitre, nous envisagerons donc successivement :

I. LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX SANS HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE.

II. LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX AVEC HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE.

III. LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX AVEC OBSTRUCTION VEINEUSE.

The first of these is the fact that the
the first of these is the fact that the
the first of these is the fact that the

The second of these is the fact that the
the second of these is the fact that the
the second of these is the fact that the

The third of these is the fact that the
the third of these is the fact that the
the third of these is the fact that the

The fourth of these is the fact that the
the fourth of these is the fact that the
the fourth of these is the fact that the

I. LES RVPAT SANS HTAP

Il s'agit dans la quasi-totalité des cas de RVPAT sus-diaphragmatiques du type supra ou rétro-cardiaque; la variété la plus habituelle est le retour veineux pulmonaire anormal total par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche. Il s'agit dans quelques cas, de RVPAT infra-diaphragmatiques dans la veine cave inférieure, encore que cette variété puisse se compliquer d'obstruction veineuse. Quoi qu'il en soit, il existe dans ces formes sans HTAP un défaut septal de bonne taille, allant du patent foramen ovale largement déhiscent jusqu'à l'oreillette unique.

Les RVPAT sans hypertension pulmonaire, formes les mieux tolérées et compatibles avec une survie prolongée, sont peu fréquents. Ils ne représenteraient pas plus de 20 % de l'ensemble des retours veineux pulmonaires anormaux totaux (LULE). Cette faible proportion rend compte de la rareté relative de la malformation chez l'adulte, et les observations concernant des sujets de plus de 40 ans demeurent l'exception.

La cardiopathie peut être découverte à tout âge et parfois même fortuitement chez l'adulte. Il est cependant rare que la maladie soit totalement et longtemps asymptomatique. Ces formes concernent avec la même fréquence les deux sexes, encore qu'on note dans certaines statistiques une légère prédominance masculine. Aucun facteur étiologique indiscutable ne peut être retenu ; on a signalé l'association à un syndrome de Turner (LULE), à une maladie de Marfan (GOLDEN) et à une polydactylie (MORROW).

$$\frac{d}{dt} \left(\frac{\partial L}{\partial \dot{x}} \right) = \frac{\partial L}{\partial x}, \quad \frac{d}{dt} \left(\frac{\partial L}{\partial \dot{y}} \right) = \frac{\partial L}{\partial y}, \quad \frac{d}{dt} \left(\frac{\partial L}{\partial \dot{z}} \right) = \frac{\partial L}{\partial z}$$

A. LA CLINIQUE

1° LES SIGNES FONCTIONNELS ET GENERAUX

Les signes d'appel sont habituellement ceux d'une cardiopathie à shunt gauche-droit à gros débit : - la dyspnée d'effort, symptôme le plus précoce, est toujours présente mais son intensité est variable, souvent modérée et compatible avec une existence sensiblement normale; - les infections broncho-pulmonaires à répétition ont souvent un aspect bâtarde; peu ou pas fébriles, elles semblent correspondre à des phénomènes d'engorgement de la petite circulation; - le retard staturo-pondéral, signalé par la plupart des auteurs, est dans ces formes inconstant ou peu marqué.

A ces signes de shunt gauche-droit, s'associent ceux - habituellement minimes - d'un shunt droit-gauche : - la cyanose est inconstante, discrète et intermittente, plus nette lors d'un effort ou au froid; elle s'accroît également à l'occasion des épisodes infectieux broncho-pulmonaires; - l'hippocratisme digital est habituellement noté mais est discret, limité à un bombement des ongles en verre de montre, sans altération du squelette ou des parties molles; - la polyglobulie, enfin, est inconstante et en tout cas n'est jamais très notable.

Des embolies artérielles paradoxales ont été observées, affectant le plus souvent le territoire cérébral (observation personnelle N° 2) ou oculaire (observations N° 5 et 6 LULE).

2° L'EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

Une déformation thoracique peut être observée; s'il est rare de constater la déformation dite "bombement-dépression", il est par contre fréquemment noté une saillie des 2°, 3° et 4° articulations chondro-costales gauches. Le caractère violent, hyper-

THE HISTORY OF THE UNITED STATES

The history of the United States is a story of growth and change. It begins with the first settlers, who came to the continent in search of a new life. They found a land of vast resources and a people who were eager to learn from them. The settlers brought with them the knowledge and skills of their European ancestors, and they used these to build a new society. They established farms, towns, and a system of government that was based on the principles of liberty and justice. Over the years, the United States has grown from a small colony to a great nation. It has fought wars, both at home and abroad, and it has emerged as a world leader. The history of the United States is a testament to the power of the human spirit and the ability of a people to build a better future for themselves.

A new chapter in the history of the United States began in the early 19th century. The country was now a nation of free men and women, and they were determined to build a society that was based on the principles of liberty and justice. They fought the Revolutionary War, and they won. They established a new government, and they used it to build a new society. They fought the War of 1812, and they won. They emerged as a nation of free men and women, and they were determined to build a society that was based on the principles of liberty and justice. They fought the Civil War, and they won. They established a new government, and they used it to build a new society. They fought the Spanish-American War, and they won. They emerged as a nation of free men and women, and they were determined to build a society that was based on the principles of liberty and justice.

The history of the United States is a story of growth and change. It begins with the first settlers, who came to the continent in search of a new life. They found a land of vast resources and a people who were eager to learn from them. The settlers brought with them the knowledge and skills of their European ancestors, and they used these to build a new society. They established farms, towns, and a system of government that was based on the principles of liberty and justice. Over the years, the United States has grown from a small colony to a great nation. It has fought wars, both at home and abroad, and it has emerged as a world leader. The history of the United States is a testament to the power of the human spirit and the ability of a people to build a better future for themselves.

The history of the United States is a story of growth and change. It begins with the first settlers, who came to the continent in search of a new life. They found a land of vast resources and a people who were eager to learn from them. The settlers brought with them the knowledge and skills of their European ancestors, and they used these to build a new society. They established farms, towns, and a system of government that was based on the principles of liberty and justice. Over the years, the United States has grown from a small colony to a great nation. It has fought wars, both at home and abroad, and it has emerged as a world leader. The history of the United States is a testament to the power of the human spirit and the ability of a people to build a better future for themselves.

kinétique, des battements cardiaques est habituel; le choc de pointe est ample, un soulèvement infundibulaire est fréquent avec ou sans frémissement, le ventricule droit est palpé au creux épigastrique.

L'auscultation donne des renseignements variables :

- le plus souvent, les signes sont ceux d'une communication inter-auriculaire : souffle systolique d'éjection au foyer pulmonaire, perçu le long du bord gauche du sternum et parfois dans le dos, accompagné d'un dédoublement fixe et constant du deuxième bruit.

- après six mois, il est fréquent d'entendre dans la région endapexienne soit des bruits proto-diastoliques sourds et roulants, "bruits de shunt" liés à l'augmentation du débit à travers l'orifice auriculo-ventriculaire droit, soit un souffle présystolique contemporain de la systole auriculaire et qui serait, pour NADAS, pathognomonique de RVPAT.

- enfin, il est possible d'entendre dans les RVPAT dans la VCSG un souffle veineux continu, de faible intensité et de timbre doux, siégeant dans la région sous-claviculaire droite ou gauche; il est bien différent du souffle continu du canal artériel, plus intense et d'un souffle veineux anorganique qui disparaît lors de la rotation du cou ou de la compression jugulaire.

3° L'EVOLUTION EST VARIABLE

Les formes sans hypertension pulmonaire constituent la seule variété de RVPAT compatibles avec une survie prolongée : elles seules s'observent chez l'adulte. Elles se traduisent souvent, pendant longtemps, par une dyspnée d'effort minime n'apportant qu'une entrave légère aux activités physiques du malade (observation personnelle N° 3).

Cependant, comme dans toutes les cardiopathies à shunt gauche-droit important, une hypertension artérielle pulmonaire est susceptible de se développer, liée à une altération organique du lit artériolaire pulmonaire.

L'évolution se fait dès lors vers l'insuffisance cardiaque globale, avec son cortège habituel de signes fonctionnels, généraux et physiques.

B. L'ELECTROCARDIOGRAMME

1° GENERALITES

L'électrocardiogramme est toujours perturbé, sauf peut-être au cours des premiers mois de la vie (DUSHANE). Les altérations électriques sont cependant d'un intérêt diagnostique limité, et ceci, d'autant plus que le sujet est plus jeune. Il n'existe en effet, aucune image qui soit pathognomonique du retour veineux pulmonaire anormal total.

2° L'AURICULOGRAMME

Le rythme est habituellement sinusal quoique l'on puisse observer avec une relative fréquence des troubles rythmiques supraventriculaires à type d'extrasystoles, de flutter auriculaire, de crises de tachycardie paroxystique (observation personnelle N° 1).

La conduction auriculo-ventriculaire est en règle normale mais on a signalé la possibilité de bloc auriculo-ventriculaire (FOURNIER).

L'hypertrophie auriculaire droite est inconstante, marquée par une augmentation d'amplitude et une forme acuminée de l'onde P en standard (notamment en D1 et D2) et un aspect diphasique +- en précordiales droites. Curieusement, une hypertrophie bi-auriculaire est parfois observée (observation personnelle N° 4).

3° LE VENTRICULOGRAMME

La déviation axiale droite est habituelle mais on a rapporté des cas où l'axe est dévié à gauche, même lorsqu'il ne s'agit pas d'oreillette unique (CHAPTAL, BURCHELL).

Le bloc de la branche droite, plus souvent incomplet que complet, est pratiquement constant.

L'aspect du ventriculogramme en précordiales droites est d'ailleurs variable : le plus souvent aspect rsR' ou rsR's' avec une onde R' de grande amplitude (supérieure à 7 mm) témoignant d'une hypertrophie ventriculaire droite volumétrique, parfois aspect qR, lié à la présence d'une grosse oreillette droite qui transmet les variations de potentiel de la cavité auriculaire droite et qui présuppose une hypertrophie ventriculaire droite (LENEGRE).

C. LA RADIOLOGIE

1° LES SIGNES COMMUNS

L'hypervascularisation pulmonaire, s'étendant jusqu'à la périphérie est constante mais de degré variable et parfois difficile à mettre en évidence; elle est déjà de grande valeur diagnostique chez un sujet cyanosé. Cette surcharge vasculaire porte non seulement sur les artères mais également sur les veines, notamment au niveau des lobes supérieurs.

La dilatation de l'arbre artériel pulmonaire, dont témoignent un arc moyen gauche convexe et des branches artérielles larges, est de degré variable et s'accompagne inconstamment d'une expansion.

La cardiomégalie est habituelle et se fait aux dépens des cavités droites :

- de face, l'oreillette droite déborde largement sur le champ pulmonaire droit. Le ventricule droit est augmenté de volume, notamment au niveau de l'infundibulum dont la dilatation peut masquer en partie celle de l'artère pulmonaire, donnant au bord gauche du coeur un contour "emboite" (GOTT). Il forme l'arc inférieur droit très arrondi, dont la pointe est sus-diaphragmatique.

- en O.A.G., la dilatation des cavités droites se manifeste par une saillie du bord antérieur de l'ombre cardiaque à laquelle participe oreillette droite et ventricule droit. Dans certains cas, un gros ventricule droit sur coeur touché peut donner une ombre postérieure débordant sur le rachis et qui peut en imposer pour un gros VG.

- en O.A.D., l'oreillette gauche ne dévie pas l'oesophage opacifié par la baryte le contour antérieur du coeur est très saillant.

2° EN CAS DE RVPAT DANS UNE VCSG

Dans cette variété, SNELLEN & ALBERS ont décrit une image radiologique très particulière, pratiquement pathognomonique de retour veineux pulmonaire anormal dans une veine cave supérieure gauche. Les deux veines caves supérieures et le tronc veineux innominé gauche, très dilatés, constituent sur le cliché de face une opacité arrondie, moins dense que celle du coeur, débordant symétriquement sur les champs pulmonaires droit et gauche. Cette opacité, située au dessus de l'ombre cardiaque, réalise avec celle-ci une image en huit de chiffre, dénomination que l'usage a consacré en France. Sur le profil gauche, la superposition des deux veines caves supérieures donne une ombre caractéristique en virgule, surplombant les cavités droites et séparée du sternum par un espace clair. Cette image suggestive, dont la constatation permet à elle seule de suspecter le diagnostic, ne s'observerait qu'après 4 mois (KEITH). En fait, ce signe est précoce

et peut s'observer chez le petit nourrisson où il est seulement plus difficile à mettre en évidence (DUPUIS).

3° DANS LES AUTRES VARIETES DE RVPAT

Dans les autres variétés de retour veineux pulmonaire anormal total, il n'existe aucune image radiologique qui puisse évoquer le diagnostic de façon aussi formelle. En cas de RVPAT dans la veine cave supérieure droite, on peut observer une dilatation globale ou localisée à la partie terminale du vaisseau comme c'est le cas dans le sinus venosus.

En cas de RVPAT rétro-cardiaque, il n'existe guère de particularité radiologique; l'image en boîte du bord gauche décrite par GOTT dans cette variété n'est en rien spécifique. Cependant, dans le RVPAT dans le sinus coronaire, on peut observer un aspect analogue du bord droit qui correspondrait à la paroi de l'oreillette droite soulevée par le flux sanguin veineux pulmonaire (DARLING).

II. LES RVPAT AVEC HTAP

Ce groupe comprend toutes les variétés de RVPAT comportant une hypertension pulmonaire, à l'exception de celles dans lesquelles l'HTAP est liée à une obstruction veineuse, entité anatomoclinique que nous envisagerons séparément.

Dans la majorité des cas, il s'agit de RVPAT dans lesquels le défaut septal est de petite taille et est responsable du développement d'une hypertension artérielle pulmonaire.

Dans les autres cas, où le défaut septal peut être de taille suffisante, l'hypertension artérielle pulmonaire trouve son origine dans le développement plus ou moins rapide d'une artériolite pulmonaire.

Les RVPAT avec HTAP non liée à une obstruction veineuse, constituent le groupe le plus important. Leur fréquence réelle est cependant difficile à déterminer car la plupart des auteurs ne distraient pas cette forme de celle avec obstruction veineuse.

Il semble cependant que l'on puisse, avec LULE, évaluer leur fréquence à environ 60 % de l'ensemble des RVPAT, dont 40 % correspondent aux variétés avec défaut septal minime.

Les 20 % restants concernent les formes avec artériolite pulmonaire dont nous avons vu qu'elles pouvaient constituer une modalité évolutive des RVPAT sans HTAP.

Les RVPAT avec HTAP, formes de gravité intermédiaire entre celles sans HTAP et celles avec obstruction veineuse, sont en règle découvertes dans la petite enfance, d'autant plus tôt que l'affection est plus sévère.

Dans cette variété, et conformément à l'ensemble des statistiques, aucune prédominance pour un sexe n'est notée.

Aucun facteur étiologique n'est retrouvé susceptible d'éclairer sur l'origine de la malformation.

A. LA CLINIQUE.

1° LES SIGNES FONCTIONNELS ET GENERAUX

Ce sont ceux de la forme précédente, mais d'apparition plus précoce et d'intensité plus marquée : la dyspnée est importante, les infections broncho-pulmonaires fréquentes et l'hypotrophie staturo-pondérale marquée.

Les signes de shunt droit-gauche sont également très nets : la cyanose est constante et le pronostic est d'autant plus sévère qu'elle est plus précoce (EDWARDS et BURROUGHS). Elle s'accompagne constamment d'hippocratisme digital et de polyglobulie. En outre, l'accroupissement est habituel et les pertes de connaissance sont possibles.

2° L'EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE

Une déformation thoracique, sous la forme d'une saillie parasternale gauche, est habituelle pour peu que la maladie ait une certaine durée d'évolution. La palpation met en évidence, outre un choc de pointe abaissé, dévié et ample et un signe de Harzer, un soulèvement infundibulaire avec parfois éclat palpable du 2° bruit.

L'auscultation fait entendre, en plus des éléments déjà décrits, les signes d'une hypertension artérielle : éclat de la composante pulmonaire du second bruit, parfois un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle (SMITH), souvent un souffle systolique xiphoïdien témoignant d'une insuffisance tricuspidiennne.

3° L'EVOLUTION EST SEVERE

L'insuffisance cardiaque est, en effet, précoce, revêtant en raison de la disposition anatomique de la malformation, un aspect particulier : elle associe, aux signes périphériques de l'insuffisance cardiaque droite (hépatomégalie, et oedèmes des membres inférieurs) les signes d'une stase circulatoire pulmonaire.

L'issue fatale survient dans des délais variables allant de quelques mois à quelques années, la durée de la survie étant directement fonction de l'importance de l'hypertension artérielle pulmonaire.

L'intervention chirurgicale est seule susceptible de modifier le pronostic spontanément mortel, sous réserve que l'enfant ne soit pas trop jeune et que l'hypertension artérielle pulmonaire soit réversible.

B. L'ELECTROCARDIOGRAMME

Il existe une tachycardie sinusale et une déviation extrême de l'axe de QRS vers la droite.

L'hypertrophie auriculaire droite est constante et marquée avec ondes P1 et P2 amples et pointues en standard.

L'hypertrophie ventriculaire droite, de type systolique, est d'autant plus nette que l'HTAP est plus importante. Elle se traduit dans les dérivations précordiales droites par une augmentation de l'onde R avec souvent sous-dénivellation de ST et une inversion de l'onde T.

C. LA RADIOLOGIE

L'hypervascularisation pulmonaire, nette dans la région péri-hilaire, contraste parfois avec l'hyperclarté de la périphérie

des champs pulmonaires traduisant l'augmentation des résistances artériolaires. Le tronc et les branches de l'artère pulmonaire sont considérablement dilatés, mais sont peu ou pas expansifs. Le volume cardiaque est notablement augmenté et cette cardiomégalie s'accroît aux examens successifs.

III. LES RVPAT AVEC OBSTRUCTION VEINEUSE

Dans le groupe des RVPAT avec obstruction veineuse, il convient d'emblée de distinguer deux éventualités anatoniques bien différentes.

D'une part, les retours veineux pulmonaires anormaux totaux infra-diaphragmatiques dans le système porte (veine porte ou canal d'Arantius), les mieux individualisés sur le plan clinique.

D'autre part, les retours veineux pulmonaires anormaux totaux sus-diaphragmatiques avec obstruction veineuse, correspondant le plus souvent à un drainage dans une fausse veine cave supérieure gauche comprimée dans son trajet médiastinal entre artère pulmonaire et bronche gauches.

Les RVPAT avec obstruction veineuse sont dans l'ensemble peu fréquents et représenteraient, selon les statistiques, 15 à 20 % de l'ensemble des retours veineux pulmonaires anormaux totaux. Les RVPAT sus-diaphragmatiques avec obstacle veineux sont de connaissance récente (EDWARDS 1960, HAUCK 1960, KAUFFMANN 1962 et surtout HASTREITER 1962). Leur fréquence, évaluée à 5 %, est sans doute sous-estimée. Les RVPAT infra-diaphragmatiques dans le système porte constituent la majorité dans ce groupe (environ 15 %) et sont mieux connus, du moins depuis ces dernières années, puisqu'en 1948 trois cas seulement étaient rapportés dans la littérature. Depuis cette date, les observations se sont multipliées (EDWARDS, PARSONS, LUCAS, LEVIN, LE TAN VINH ...) permettant de mieux cerner les particularités de cette variété. C'est elle que nous prendrons pour type, les RVPAT avec obstruction veineuse à l'étage sus-diaphragmatique réalisant un tableau très voisin.

Cette variété, de loin la plus sévère, ne s'observe que chez le nouveau-né et le nourrisson.

La prédominance de la malformation chez le garçon est indiscutable et notée dans toutes les statistiques (plus de 80 % des cas).

En règle, aucun facteur étiologique n'est retrouvé; cependant, LE TAN VINH et coll. ont en 1968 rapporté une observation familiale de RVPAT infra-diaphragmatique.

A. LA CLINIQUE

1° LA SYMPTOMATOLOGIE EST UNIVOQUE

Le tableau réalisé est, en effet, celui d'une insuffisance cardiaque rapidement progressive au cours des premiers jours ou mois de la vie.

Les premiers symptômes apparaissent précocément, dans la période néo-natale avec parfois un intervalle libre de quelques jours : - la cyanose est habituelle, mais elle est le plus souvent modérée et réversible sous oxygène; - la dyspnée est au contraire intense, marquée par une polypnée extrême avec signes de lutte; - les troubles digestifs sont constants comportant anorexie, vomissements parfois sanglants, accentuation de la dyspnée et de la cyanose lors des tentatives d'alimentation.

Le tableau d'insuffisance cardiaque va rapidement se compléter, peu sensible au traitement médical.

2° L'EXAMEN CLINIQUE

L'état général est très altéré, l'hypotonie est habituelle, les réflexes archaïques sont diminués ou abolis (MORO, GRASPING).

L'examen cardiaque est par contre décevant, ne décelant qu'une tachycardie régulière sans souffle ni bruit surajouté.

L'examen périphérique découvre une hépatomégalie volumineuse et progressivement croissante accompagnée parfois d'œdèmes

des membres inférieurs; à l'auscultation des poumons, des râles fins d'oedème pulmonaire.

3° L'EVOLUTION EST RAPIDEMENT FATALE

L'aggravation de l'état clinique du nourrisson est rapide, conduisant à la mort en quelques jours à trois mois, exceptionnellement plus.

D'une façon générale, aucun RVPAT dans le système porte ne survit au delà de six mois dans l'ensemble des statistiques.

Cette évolution peut cependant être transformée par le traitement chirurgical dont les résultats, en dépit d'une lourde mortalité opératoire, sont actuellement encourageants.

B. L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme est d'un faible apport, d'autant que les difficultés d'interprétation sont extrêmes dans la période néo-natale.

Il existe habituellement des signes d'hypertrophie ventriculaire droite dont les critères, d'après ROWE et MEHRIZI sont les suivants : qR en V1, RV1 supérieur à 28 mm, RV4R supérieur à 19 mm, SV6 supérieur à 11 mm et TV1 positif ; cependant, ces signes apparaissent secondairement.

L'hypertrophie auriculaire droite est classiquement absente, encore qu'un tel aspect ait été signalé dans une observation de LE TAN VINH.

C. LA RADIOLOGIE

Elle seule apporte des renseignements essentiels permettant de suspecter la malformation, sous réserve d'une technique parfaite.

... ..
... ..

... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

... ..
... ..

Un premier fait, déjà important, est l'absence de cardio-mégalie et de modification morphologique ou cinétique de la silhouette cardio-vasculaire.

Il existe surtout une hypervascularisation pulmonaire intense, à la fois veineuse et lymphatique donnant aux deux champs pulmonaires un aspect réticulé qui noie le contour cardiaque dans une sorte de brouillard : cette image réticulo-nodulaire bilatérale, sans augmentation du volume cardiaque, observée dans le contexte d'une insuffisance cardiaque du nouveau-né permet à elle seule de suspecter le diagnostic; mais elle est parfois en défaut, notamment en cas de persistance de canal artériel (LE TAN VINH).

1. The first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

the first of these is the fact that the

2. The second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

the second of these is the fact that the

V. EXPLORATION HEMODYNAMIQUE

Les explorations hémodynamiques ont une importance capitale au cours des RVPAT et leur but est double : d'une part, affirmer le diagnostic, ce qui parfois est malaisé; d'autre part, apprécier le retentissement hémodynamique de la malformation.

Les renseignements fournis par le cathétérisme intra-cardiaque sont tirés de trois ordres d'investigations :

- l'étude du trajet de la sonde, dont la progression est suivie sous amplificateur de brillance, permet de déceler un cheminement anormal, mais l'aspect n'est vraiment caractéristique que dans le RVPAT dans une veine cave supérieure gauche, dont le diagnostic est déjà suspecté dès l'examen radiologique standard.

- l'étude de l'oxymétrie met en évidence le signe fondamental du retour veineux pulmonaire anormal total : l'oxygénation du sang dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire est toujours égale et souvent supérieure à celle du sang du ventricule gauche et de l'aorte.

- l'étude des pressions renseigne sur l'existence et l'importance d'une hypertension artérielle pulmonaire, élément fondamental dans le pronostic de l'affection.

Enfin, le cathétérisme - au cours duquel est pratiquée l'angiographie - peut être complété par la réalisation de courbes de dilution qui confirment le caractère bidirectionnel du shunt.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

- I. Renseignements fournis par le CATHETERISME INTRA-CARDIAQUE.
- II. Renseignements fournis par l'ANGIOCARDIOGRAPHIE.
- III. Renseignements fournis par les COURBES DE DILUTION.

I. LE CATHETERISME INTRA-CARDIAQUE

A. LE TRAJET DE LA SONDE

1° RVPAT SUPRA-CARDIAQUES

- RVPAT dans une VCSG

La sonde, introduite par voie brachiale gauche ou droite, s'engage en général facilement dans le tronc veineux innominé gauche puis dans la veine cave supérieure gauche. Dans quelques cas, la sonde pénètre, à partir de ce vaisseau, dans le sinus coronaire puis dans l'oreillette droite traduisant la persistance totale de la veine cave supérieure gauche. Le plus souvent, la veine cave supérieure gauche, borgne à sa partie inférieure reçoit sur son flanc droit le tronc veineux pulmonaire commun dans lequel on peut pousser la sonde jusque dans une veine pulmonaire droite.

- RVPAT dans la VCSD

Il est parfois possible de cathétériser une veine pulmonaire s'abouchant dans la veine cave supérieure droite, à distance de sa terminaison dans l'oreillette droite. On affirme du même coup le retour veineux pulmonaire anormal, sans qu'il soit possible de savoir s'il est partiel ou total. Une telle disposition peut en effet d'observer dans un RVPA partiel avec ou sans CIA haute type sinus venosus.

- La communication inter-auriculaire

La sonde introduite par voie brachiale ou saphène est poussée jusque dans l'oreillette droite. De là, elle s'engage dans l'oreillette gauche par la CIA dont on précise le siège exact

1. Introduction

2. Objectifs

3. Présentation

4. Conclusion

Le but de ce document est de présenter les résultats de l'étude menée sur le thème de la gestion des ressources humaines. Les objectifs de l'étude ont été de déterminer les besoins en personnel, d'analyser les compétences existantes et de proposer des solutions pour optimiser la performance de l'entreprise. La méthodologie utilisée a été une approche qualitative et quantitative, basée sur des entretiens et des questionnaires. Les résultats montrent que l'entreprise dispose d'un potentiel important, mais qu'il est nécessaire d'investir dans la formation et le développement des compétences. Les conclusions de l'étude sont que la gestion des ressources humaines est un facteur clé de succès pour l'entreprise, et que des actions concrètes doivent être mises en œuvre pour améliorer la situation.

5. Annexes

Les annexes de ce document comprennent les données brutes de l'étude, les questionnaires utilisés et les notes des entretiens. Ces documents sont destinés à fournir une vue d'ensemble complète de l'étude et à permettre une vérification des résultats. Les données brutes sont présentées sous forme de tableaux et de graphiques, tandis que les questionnaires et les notes des entretiens sont reproduits en intégralité.

6. Bibliographie

Les références bibliographiques citées dans ce document sont les suivantes : [1] J. Durand, "Gestion des ressources humaines", 2018. [2] M. Lefebvre, "Le management des ressources humaines", 2017. [3] A. Martin, "Les compétences et le développement des ressources humaines", 2019.

et dont on apprécie grossièrement les dimensions. A partir de l'oreillette gauche, de dimensions réduites, aucune veine pulmonaire ne peut être cathétérisée, mais ce signe fondamental est d'interprétation délicate.

2° RVPAT RETRO-CARDIAQUES

- RVPAT dans le sinus coronaire

La sonde est, en général, facilement introduite dans le sinus coronaire en raison de l'habituelle dilatation de celui-ci. Du sinus coronaire, le cathéter peut être poussé dans une veine pulmonaire, mais il est difficile d'affirmer que cette dernière n'a pas été cathétérisée à partir de l'oreillette gauche après passage de la CIA. Un signe permettant de distinguer ces deux éventualités a été décrit par ACTIS-DATO : dans le cas d'une veine pulmonaire abouchée dans le sinus coronaire, lors du retrait de la sonde, la boucle que celle-ci décrit dans l'oreillette reste bien dessinée; au contraire, en cas de VP cathétérisée à partir de l'OG après franchissement d'une CIA, lorsque la sonde est retirée, la boucle diminue puis disparaît.

- RVPAT dans l'oreillette droite

Quand le cathéter pénètre dans l'oreillette droite en suivant son bord droit et passe dans une veine pulmonaire droite, le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal est certain. Par contre, si la sonde pénètre dans une veine pulmonaire après s'être infléchie vers la gauche ou vers l'arrière, il est possible que cette VP ait été cathétérisée à travers la CIA.

- En conclusion,

L'étude du trajet de la sonde dans ces variétés de RVPAT se heurte à de nombreuses difficultés. Il est difficile d'affirmer

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..
... ..
... ..

le retour veineux pulmonaire anormal, car le cathétérisme d'une veine pulmonaire peut toujours avoir été effectué par la CIA. Il est difficile d'affirmer que le RVPA est total, car le trajet de la sonde donne rarement des renseignements sur les veines pulmonaires gauches.

3° RVPAT INFRA-DIAPHRAGMATIQUES

Dans les RVPAT dans le système porte, le trajet de la sonde, introduite par voie saphène (seule possible chez le nourrisson) est évidemment normal. Dans les RVPAT dans la veine cave inférieure, on a pu cathétériser, à partir de la VCI un tronc veineux pulmonaire commun puis une veine pulmonaire droite, mais une telle observation demeure exceptionnelle (AINGLER cité par LULE). Il est parfois possible de franchir la communication inter-auriculaire, mais ce fait n'est guère suggestif chez un nourrisson.

B. ETUDE DE L'OXYMETRIE

1° ELLE AFFIRME LE RVPAT

- Saturation dans l'AP = saturation dans l'aorte

Puisque l'oreillette droite constitue une sorte de réservoir commun dans lequel se mélangent les sangs veineux pulmonaire et périphérique, la saturation en oxygène du sang est la même dans les 4 chambres cardiaques et par conséquent la même dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte. Ce fait, prévu par TAUSSIG avant l'ère de l'hémodynamique, affirme à lui seul l'existence d'un retour veineux pulmonaire anormal total. Cependant, l'égalisation des saturations dans l'aorte et l'artère pulmonaire est rarement réalisée en pratique, en raison notamment de l'existence de shunts préférentiels.

- Saturation dans l'AP supérieure à saturation dans l'aorte.

Cette éventualité, la plus fréquente, répond à deux mécanismes :
 1) l'existence d'un shunt préférentiel : c'est notamment le cas dans les RVPAT sus-diaphragmatiques dans lesquels le flux sanguin saturé gagne électivement les cavités droites et l'AP (d'autant que le courant cave inférieur, fortement désaturé, gagne électivement les cavités gauches par la CIA); la saturation de l'artère pulmonaire est alors supérieure à celle de l'aorte. 2) l'élévation des pressions pulmonaires : l'HTAP coïncide presque toujours avec une franche désaturation artérielle périphérique ; la saturation aortique est d'autant plus basse que l'hypertension artérielle pulmonaire est plus importante, comme en témoignent les exemples suivants relevés dans la littérature (observations de SWANN et WOOD, de HASTREITER et MILTON) :

TYPE DE RVPAT	Pressions dans l'AP	Saturation art. périph.
rétrocardiaque	27/15	93 %
rétrocardiaque	15/5	92
rétrocardiaque	35/15	91
rétrocardiaque	58/ ?	90
rétrocardiaque	82/39	87
supracardiaque	87/40	75
supracardiaque	119/56	70
infracardiaque	112/50	54
infracardiaque	120/60	57
infracardiaque	125/57	28

- Saturation dans l'AP inférieure à saturation dans l'aorte

Les cas où la saturation en oxygène de l'artère pulmonaire est nettement inférieure à celle de l'aorte, sont peu fréquents et

correspondent à deux éventualités : 1) l'existence d'un shunt préférentiel : c'est le cas au cours des RVPAT dans la VCI, dans lesquels le flux sanguin cave inférieur gagne préférentiellement l'OG par la CIA, comme dans une circulation foetale ; il en résulte une différence des saturations de l'artère pulmonaire et de l'aorte, au profit de cette dernière. (un shunt préférentiel du même type peut également s'observer dans les RVPAT rétro-cardiaques). 2) en dehors de cette éventualité, la constatation d'une saturation aortique nettement supérieure à celle de l'artère pulmonaire, doit faire douter du caractère total du RVPA. Un artifice technique permet d'ailleurs de distinguer entre RVPAT et RVPAP : si l'occlusion d'une artère pulmonaire par une sonde à ballonnet laisse subsister une hyper-oxygénation importante dans les cavités droites, cela signifie que le poumon opposé se draine lui aussi anormalement.

EN CONCLUSION, la tendance à l'égalisation des saturations oxy-hémoglobiniées dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte est un signe fondamental du RVPAT.

2° ELLE PRECISE SON SIEGE

- RVPAT supra-cardiaques

L'oxymétrie apporte des renseignements particulièrement intéressants dans ces variétés des RVPAT. Les prélèvements étagés lors du cathétérisme cave supérieur montrent en effet, au lieu d'abouchement des veines pulmonaires, un enrichissement brusque et considérable (de l'ordre de 5 vol %) de la saturation en oxygène du sang. Dans le RVPAT dans une VCSG : l'enrichissement est noté entre la veine sous-clavière et le tronc veineux innominé gauche dans lequel débouche la VCSG, dont la saturation, voisine de 98 %, est identique à celle des veines pulmonaires. Dans le RVPAT dans la VCSD, l'enrichissement est constaté entre la VCS haute et son abouchement dans l'oreillette droite, nettement plus important que dans un simple sinus venosus.

- RVPAT rétro-cardiaques

Dans cette variété, les données oxymétriques sont, par contre, d'interprétation plus délicate. On constate certes un très net enrichissement au niveau de l'oreillette droite par rapport à la veine cave supérieure, mais il est difficile de localiser avec précision le lieu de prélèvement de l'échantillon. Un argument indirect est de grande valeur : à aucun endroit de la cavité auriculaire, il n'est possible de prélever du sang dont la saturation soit très basse.

- RVPAT infra-diaphragmatiques

Les prélèvements étagés dans la veine cave inférieure permettent de mettre en évidence un enrichissement au niveau de la partie haute, terminale de la VCI.

EN CONCLUSION, le niveau du retour veineux pulmonaire anormal peut être suspecté, lorsqu'aucune veine pulmonaire n'a pu être cathétérisée, par les prélèvements étagés qui décèlent un brusque enrichissement en oxygène.

3° ELLE PRECISE SES CARACTERES

- Valeur des débits

Les débits pulmonaire et systémique sont rapportés au mètre carré de surface corporelle pour permettre la comparaison entre des individus de taille et de poids différents. Ce sont les index pulmonaire et systémique. Comme dans tous les shunts bidirectionnels, l'index pulmonaire effectif est égal à l'index systémique effectif puisqu'un déséquilibre de leur volume entrainerait la vidange d'une circulation dans l'autre; dans ces conditions :

$$\text{I.P.E.} = \text{I.S.E.} = \frac{\text{VO}_2 \text{ (en ml/mn/m}^2\text{)}}{\text{C.VP O}_2 - \text{C}\bar{\text{v}} \text{ O}_2}$$

- Valeur des shunts

A partir de ces valeurs, il est possible, comme il a été dit au chapitre physio-pathologie, de calculer le volume des shunts gauche-droit et droit-gauche. L'index shunt G-D effectif correspond en effet à la différence entre l'index pulmonaire et l'index pulmonaire effectif ($ISGD = II - IPE$). L'index shunt droit-gauche effectif correspond de la même façon à la différence entre l'index systémique et l'index pulmonaire effectif ($ISDG = IS - IPE$).

- Résultats et discussion

L'index pulmonaire a une valeur très variable qui dépend avant tout de l'état des résistances pulmonaires. Ses valeurs les plus basses (de l'ordre de 3 l/mn/m^2) correspondent aux grandes hypertensions artérielles pulmonaires observées dans les RVPAT avec obstruction veineuse ; au contraire, lorsque les pressions pulmonaires sont normales, l'index pulmonaire peut atteindre 15, 20 l/mn/m^2 et même davantage. L'index systémique est, dans l'ensemble peu abaissé et souvent même normal, voire supérieur à la normale puisque ses valeurs s'échelonnent entre 2,5 et 6 l/mn/m^2 ; les bas débits systémiques correspondent aux débits pulmonaires les plus faibles et coïncident par conséquent avec les formes comportant une HTAP importante.

En fait, pour intéressants qu'ils soient sur le plan théorique, ces calculs se heurtent à de nombreuses difficultés : 1) les saturations en oxygène des veines pulmonaires et de l'artère pulmonaire sont très voisines quand le débit pulmonaire est très élevé, et difficiles à interpréter aux erreurs de mesure près. 2) le cathétérisme des veines pulmonaires n'est pas toujours possible et, dans ces conditions, la saturation est estimée arbitrairement à 98 %. 3) il est impossible de connaître avec exactitude la saturation du sang veineux périphérique, puisqu'à aucun endroit on ne peut prélever du sang veineux mêlé ; pour

permettre les calculs, on l'estime voisine de la concentration en oxygène d'une veine centrale + 0,50 vol.

EN CONCLUSION, le calcul des débits et des shunts permet une meilleure approche de la physio-pathologie des RVPAT mais reste dans tous les cas une approximation.

C. ETUDE DES PRESSIONS

1° LES FORMES SANS HTAP

La pression de l'oreillette droite est parfois normale, le plus souvent discrètement augmentée : dans nos observations 1, 3 et 4 elle est respectivement de 2, 6 et 4 mm de Hg. Il n'y a pas de chute de pression entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche.

Les pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaire sont rarement normales mais leur augmentation, en rapport avec l'élévation du débit pulmonaire, reste toujours modérée (hypertension kinétique). Dans certains cas, on constate un gradient de pression VD-AP qui traduit l'existence d'un rétrécissement pulmonaire fonctionnel (observation 1).

La pression capillaire pulmonaire est discrètement augmentée et correspond à celle de l'oreillette droite. Le gradient de pression AP-CP demeure normal.

Dans ces formes sans HTAP, le débit pulmonaire est très élevé (plusieurs fois le débit systémique) et la saturation artérielle périphérique est normale (du moins au repos).

2° LES FORMES AVEC HTAP PAR OBSTRUCTION VEINEUSE

La pression de l'oreillette droite est normale et contraste avec une pression capillaire élevée : cette chute de pression capillaire pulmonaire-oreillette droite signe l'obstruction veineuse.

Les pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaire sont considérablement augmentées, égales et parfois supérieures à la pression systémique. C'est dans cette forme que l'on observe les HTAP les plus importantes (125 /6 dans le VD et 120 /57 dans l'AP dans une observation de HASTREITER de RVPAT dans la veine porte).

La pression capillaire pulmonaire est très élevée, mais elle est souvent difficile à obtenir : dans l'observation précédente, la pression capillaire pulmonaire est de 23 mm de Hg.

Dans ces formes avec HTAP par obstruction veineuse, le débit pulmonaire est bas (voisin du débit systémique) et la désaturation artérielle périphérique est très marquée (souvent inférieure à 50 %).

3° LES FORMES AVEC HTAP (SANS OBSTACLE VEINEUX)

La pression dans l'oreillette droite est fonction de la taille de la CIA. Dans les formes avec défaut septal minime, elle est notablement augmentée (22 / 5 dans une observation de GESSNER) et il existe une chute de pression OD-OG.

Les pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaire sont élevées dans des proportions variables, mais habituellement moins que dans la forme précédente.

L'augmentation de la pression artérielle pulmonaire contraste avec une pression capillaire pulmonaire normale (artériolite pulmonaire) ou peu augmentée (petite CIA). Il n'existe pas de chute de pression CP-OD ce qui permet d'éliminer une obstruction au niveau des veines pulmonaires.

Dans ces formes avec HTAP non liée à une obstruction veineuse, le débit pulmonaire est peu élevé et la saturation artérielle périphérique est abaissée dans des proportions variables.

III. LES COURBES DE DILUTION

A. PRINCIPES

Un indicateur coloré (vert d'indocyanine) injecté soudainement dans un circuit fermé parcouru par un fluide, tel que le réalise la circulation humaine, subit des variations de concentration en fonction du temps qui peuvent être décelées par un détecteur approprié. L'enregistrement de ces variations aboutit à une courbe de dilution caractérisée par un temps d'apparition défini, une montée rapide aboutissant à un pic de concentration maximum, une descente exponentielle interrompue dans sa partie inférieure par une courbe de recirculation liée à la deuxième circulation du colorant dans l'organisme. On conçoit que cette courbe soit modifiée par la présence de shunts qui court-circuitent les deux circulations.

L'injection du colorant s'effectue au cours du cathétérisme cardiaque, à différents étages des cavités droites et gauches ainsi que dans le tronc et les branches de l'artère pulmonaire.

Les courbes de dilution recueillies sont de deux types : artérielle (obtenue par analyse transcutanée du sang ou par aspiration du sang à travers une cuvette oxymétrique) et veineuse (obtenue par aspiration du sang recueilli dans les cavités droites à l'aide d'une sonde).

B. RESULTATS

1° LE SHUNT GAUCHE-DROIT

- L'existence du shunt gauche-droit est aisément mise en évidence par la courbe de dilution artérielle après injection dans les cavités droites ou l'artère pulmonaire : diminution du pic de concentration maximum, liée à la dilution de l'indicateur

par le retour veineux pulmonaire anormal ; surtout recirculation précoce liée au shunt gauche-droit, avec temps de disparition très prolongé.

- Le siège veino-auriculaire du shunt est attesté par la courbe de dilution artérielle après injection dans le ventricule gauche : la courbe obtenue est en effet normale, excluant les autres variétés de shunt gauche-droit naissant au niveau ou en aval du VG.

2° LE SHUNT DROIT-GAUCHE

- L'existence du shunt droit-gauche est attestée par la courbe de dilution artérielle après injection de l'indicateur dans l'oreillette droite : une fraction du colorant mêlée au sang du shunt, gagne le coeur gauche sans passer par la circulation pulmonaire, et arrive par conséquent anormalement tôt au lieu de détection.

- Ce temps d'apparition très bref caractérise le shunt droit-gauche, mais il y a lieu de noter que l'on n'observe pas de pic initial précédant le pic de concentration maximum car le shunt droit-gauche assure à lui seul le débit systémique.

3° LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL

- La courbe de dilution recueillie après injection dans le ventricule droit ou l'artère pulmonaire a une morphologie identique à celle de l'oreillette droite, mais le temps d'apparition est allongé car le sang doit parcourir la circulation pulmonaire avant de passer par la communication inter-auriculaire.

- Les courbes obtenues après injection dans l'artère pulmonaire droite et dans l'artère pulmonaire gauche sont identiques, ce qui affirme le caractère total du retour veineux pulmonaire anormal.

1900-1901

1902-1903

1904-1905

1906-1907

1908-1909

1910-1911

1912-1913

C. CONCLUSIONS

Les courbes de dilution constituent donc une technique d'appoint intéressante au cours de l'exploration hémodynamique des RVPAT.

La seule courbe de dilution artérielle après injection dans l'oreillette droite permet de mettre en évidence le shunt bidirectionnel en montrant une courbe dont la morphologie est celle d'un shunt gauche-droit volumineux, et la chronologie celle d'un shunt droit-gauche.

En outre, la technique de dilution de colorant peut être mise à profit pour vérifier la qualité de la correction chirurgicale : une simple courbe artérielle recueillie par voie transcutanée après injection de colorant dans une veine antéro-brachiale permet de s'assurer de la persistance ou de la disparition du shunt.

II. L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

A. LES TECHNIQUES UTILISEES

1° L'ANGIOCARDIOGRAPHIE VEINEUSE

L'angiocardiographie globale par voie veineuse est une technique souvent utilisée car elle est facile à pratiquer et bien tolérée, du moins, si l'on respecte les contre-indications habituelles, et en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire sévère. Elle a cependant l'inconvénient d'être d'interprétation souvent délicate, en raison de la superposition des images résultant de l'imprégnation presque simultanée des 4 cavités cardiaques.

Le produit de contraste (triiodé à 50 %) est introduit à l'aide d'un trocard après dénudation d'une collatérale de la veine axillaire. Injecté à la dose de $1,5 \text{ cm}^3$ par kilo et sous une pression de l'ordre de 6 à 8 kg/cm^2 , il opacifie l'oreillette droite dans les premières secondes, le ventricule droit à la 3^e seconde, l'artère pulmonaire à la 4^e seconde et les veines pulmonaires vers la 5^e seconde.

2° L'ANGIOCARDIOGRAPHIE SELECTIVE

L'angiocardiographie sélective dans le ventricule droit ou dans le tronc de l'artère pulmonaire, permet une étude plus précise du retour veineux pulmonaire anormal, sans les superpositions gênantes des veines caves et des cavités cardiaques; elle est particulièrement indiquée dans les variétés rétro-cardiaques du RVPAT. Elle entraîne cependant un risque minime mais réel de myographie par malposition de la sonde "fichée" dans le ventricule droit; elle peut être mal tolérée en cas d'HTAP. Aussi ne sera-t-elle utilisée que lorsqu'une intervention chirurgicale est envisagée.

Le produit de contraste (triiodé à 38 %) est introduit dans le cathéter à la dose de 1 cm^3 par kilo et sous une pression de l'ordre de 4 à 6 kg par cm^2 ; l'extrémité de la sonde est perforée de trous latéraux pour éviter qu'un jet unique, trop brutal, ne traumatise l'endocarde.

3° LA PRISE DES CLICHES

L'examen peut être conduit sous une incidence de face ou deux incidences orthogonales. La technique bidirectionnelle donne théoriquement des renseignements supérieurs mais elle est loin d'être idéale car les incidences d'élection sont plus souvent les obliques que les transverses. La prise des clichés peut être réalisée par sériographie, qui permet la prise de clichés fixes à la vitesse moyenne de 4 / secondes, ou par radiocinéma, qui multiplie les informations puisque sa cadence atteint 50 à 120 images par seconde. La cinéangiocardigraphie permet de mettre plus facilement en évidence les images de jet, phénomènes fugaces qu'il est difficile de saisir sur les angiocardigraphies fixes; celles-ci, par contre, permettent une meilleure étude des cavités cardiaques et des modalités anatomiques de la malformation.

Le choix de la technique sera finalement fonction de la variété de la malformation. Dans nos observations, les différents procédés ont été utilisés : angiocardigraphie veineuse et sélective, avec clichés fixes ou radio-cinéma.

B. RESULTATS D'ENSEMBLE

1° LES SIGNES INDIRECTS (ANGIO VEINEUSE)

- Opacification d'une oreillette droite habituellement très dilatée ; le contraste est souvent médiocre car l'embol opaque se mélange dans cette cavité ou en amont d'elle avec du sang veineux pulmonaire non opacifié.

- Mise en évidence du shunt droit-gauche à l'étage auriculaire : l'oreillette gauche s'opacifie presque en même temps que l'oreillette droite et les 4 cavités sont très rapidement imprégnées. L'oreillette gauche est souvent difficile à voir en raison de sa taille réduite et de la dilatation des cavités droites; sa mise en évidence nécessite des clichés en oblique et transverse.

- Opacification simultanée d'une grosse artère pulmonaire et d'une petite aorte dont les densités sont à peu près identiques.

2° LES SIGNES DIRECTS DE RVPA

- Au temps droit : le RVPA peut déjà être suspecté sur un signe indirect de valeur : on observe en effet, au niveau de l'abouchement du retour veineux pulmonaire anormal, la présence d'une image lacunaire dans l'embol opaque, résultant de l'arrivée de sang veineux pulmonaire non opacifié : c'est le signe du jet ou "filling defect" des auteurs anglo-saxons.

- Au temps gauche : les veines pulmonaires sont opacifiées et l'on peut, malgré la dilution du produit de contraste, préciser leur topographie et leur lieu d'abouchement (correspondant au siège de l'image lacunaire).

- On observe enfin une réopacification des cavités droites (oreillette droite avant oreillette gauche) et de l'artère pulmonaire, avec recirculation du produit dans les poumons.

3° LES SIGNES D'OBSTRUCTION VEINEUSE

- Les cavités droites sont de volume normal et l'on y constate une stagnation du produit de contraste.

- Le poumon est le siège d'une stase vasculaire très importante et l'image réalisée est très voisine de celle observée dans le rétrécissement mitral.

- Le temps gauche est très tardif et le retour veineux pulmonaire anormal est très difficile à mettre en évidence.

C. LES RESULTATS SELON LE TYPE DE RVPAT

1° RVPAT SUPRA-CARDIAQUE

- Dans une VCSG

a) temps droit : lorsque le produit de contraste a été injecté par voie brachiale gauche, l'empreinte négative que crée le retour veineux pulmonaire anormal dans la veine liquide opacifiée, est observée à l'origine du tronc veineux innominé gauche dans lequel vient déboucher la veine cave supérieure gauche.

b) temps gauche : le retour veineux pulmonaire anormal total est facile à reconnaître; les veines pulmonaires droites opacifiées forment un tronc commun qui chemine à la face postérieure du coeur et reçoit, au niveau du hile gauche, les veines pulmonaires gauches qui sont parfois difficiles à discerner. La VCSG apparaît sous l'aspect d'un tronc arciforme très large qui rejoint la veine cave supérieure droite via le TVIG, l'ensemble dessinant la moitié supérieure de la classique image en 8 de chiffre.

- Dans la VCSD

a) temps droit : l'image lacunaire créée par le RVPA au niveau de son abouchement dans la veine cave supérieure droite a un aspect triangulaire tout à fait caractéristique. Cependant, il faut la distinguer de celle produite par le sang veineux systémique non opacifié venant de la veine innominée opposée ou de la veine azygos.

b) le temps gauche : les veines pulmonaires opacifiées se réunissent en un tronc commun horizontal situé au dessus et en arrière du coeur, d'où part inconstamment un vaisseau qui, après un court trajet ascendant, se jette à un niveau variable de la face postérieure de la VCS.

- Dans l'ensemble

L'angiocardioraphie globale est, dans ces variétés supracardiaques, habituellement suffisante pour permettre le diagnostic et préciser les modalités anatomiques de la malformation. L'angiocardioraphie sélective n'est donc pas indispensable mais permet une étude plus facile et plus précise du retour veineux pulmonaire anormal total.

2° RVPAT RETRO-CARDIAQUES

- Dans le sinus coronaire

a) angio veineuse : l'image lacunaire se projette dans l'aire du sinus coronaire, mais l'aspect réalisé est volontiers trompeur. MEHRIZI et coll. rapportent ainsi une observation simulant une sténose ou une atrésie tricuspidiennne : opacification presque nulle du ventricule droit avec image lacunaire dans l'oreillette droite voisine de la région tricuspidiennne ; ces auteurs attribuent cette image au retour veineux pulmonaire, et l'absence d'opacification du VD au fait que le jet sanguin provenant du sinus coronaire dévie le flux cave supérieur vers la CIA.

b) angio sélective : les veines pulmonaires opacifiées rejoignent le sinus coronaire très dilaté qui apparaît sur les clichés comme une opacité ovale à grand axe vertical située sur le bord gauche du rachis, et dont le pôle inférieur "repose" sur le diaphragme. Le produit de contraste envahit secondairement l'oreillette droite, mais l'opacification de celle-ci reste médiocre.

- Dans l'oreillette droite

a) angio veineuse : l'image lacunaire de l'oreillette droite est difficile à interpréter car une image identique peut être produite par une large communication inter-auriculaire avec shunt gauche-droit.

b) angio sélective : les veines pulmonaires convergent vers l'oreillette droite qu'elles atteignent un peu plus bas que s'il s'agit d'un sinus coronaire. Le sang veineux pulmonaire opacifié forme une opacité circulaire dans l'oreillette droite située dans la région médiane ou légèrement à droite du rachis. L'oreillette droite est plus rapidement et plus complètement opacifiée que dans la forme précédente.

- Dans l'ensemble

l'angiocardioraphie veineuse doit dans ces variétés rétro-cardiaques céder la place à l'angiocardioraphie sélective dans le ventricule droit qui seule est susceptible de fournir des images caractéristiques permettant le diagnostic.

3° RVPAT INFRA-DIAPHRAGMATIQUE :

Les observations angiocardioraphiques de retour veineux pulmonaire anormal total infra-diaphragmatique sont encore relativement rares en raison de la courte durée de survie; leur interprétation est délicate et n'est souvent faite qu'a posteriori.

L'opacification des veines pulmonaires au temps gauche, est en général de mauvaise qualité et parfois même inexistante. Elles forment un tronc commun que l'on voit quelques fois déboucher sous le diaphragme, dans la veine cave inférieure (AINGER) ou plus souvent dans la veine porte (LEVIN, HASTREITER, WOOARK, FALSETTI ...). Bien souvent, le diagnostic est suspecté sur la constatation d'une flaque de produit opaque située au niveau de l'ombre hépatique.

VI. TRAITEMENT

Bien que les premières tentatives de réparation datent maintenant de plus de 20 ans, la chirurgie des tumeurs veineuses pulmonaires anormaux totaux n'a connu son plein essor qu'avec l'avènement de la circulation extra-corporelle (C.E.C.).

La C.E.C. permet, en effet, d'obtenir dans la majorité des cas, une correction anatomique complète de la malformation, et ses résultats, certes améliorables, sont d'ores et déjà satisfaisants eu égard à la gravité de l'évolution spontanée.

L'indication opératoire est donc formelle dans toutes les variétés de RVPAT, mais ses modalités sont variables avec l'âge et la gravité de la maladie.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement :

I. LES TECHNIQUES utilisées dans la correction complète des RVPAT.

II. LES RESULTATS du traitement chirurgical.

III. LES INDICATIONS de l'intervention.

I. TECHNIQUES

A. GENERALITES

MULLER est crédité du premier succès obtenu dans la réparation chirurgicale des retours veineux pulmonaires anormaux totaux : l'intervention, menée à cœur fermé, consiste en une anastomose latéro-latérale entre le tronc veineux pulmonaire commun et l'oreillette gauche (1951); il s'agit donc d'une réparation partielle, dont de nombreuses variantes techniques sont par la suite proposées par différents auteurs avec des résultats sensiblement voisins (BAHNSON, GOTT, GUNTER, KAY, KIMBALL, RISCH, SENNING).

LEWIS et collaborateurs utilisent avec succès la chirurgie à cœur ouvert sous hypothermie pour la correction complète d'un RVPAT du type cardiaque chez un enfant de 5 ans (1956). D'autres succès obtenus par cette technique sont ensuite rapportés (notamment ceux de BURROUGHS et KIRKLIN).

L'avènement de la circulation extra-corporelle marque, comme c'est le cas pour de nombreuses cardiopathies congénitales, une étape importante dans l'amélioration des techniques de réparation complète des RVPAT. COOLEY en 1957 à l'occasion de la correction complète d'un RVPAT du type supra-cardiaque effectuée sous C.E.C. en normothermie chez un enfant de 6 mois, précise les principes de l'intervention : a) pratiquer l'anastomose la plus large possible entre le tronc veineux pulmonaire commun et l'oreillette gauche, anastomose par conséquent latéro-latérale, en évitant toute couture sur le tronc veineux; b) fermer la communication inter-auriculaire et déplacer le septum vers la droite afin d'élargir l'oreillette gauche peu développée et d'éviter tout obstacle au retour veineux pulmonaire; c) interrompre le drainage du sang veineux pulmonaire vers les cavités droites en ligaturant le tronc veineux pulmonaire commun en aval de l'anastomose.

Toutes les interventions pour RVPAI sont maintenant effectuées selon ces principes grâce à la circulation extra-corporelle effectuée avec du sang frais hépariné - il s'agit d'un enfant pesant moins de 13,5 kg et en hémodilution dans les autres cas.

B. METHODES

1° DANS LE TYPE SUPRA-CARDIAQUE

La voie d'abord utilisée est une thoracotomie transverse bilatérale avec ou sans section du sternum, ou une sternotomie médiane, toutes deux donnant une bonne exposition du tronc veineux pulmonaire commun rétro-cardiaque, mais le 2nd étant préférable pour éviter une éventuelle insuffisance respiratoire post-opératoire. L'occlusion temporaire de la veine cave supérieure gauche permet d'obtenir un champ exsangue après mise en marche de la circulation extra-corporelle. L'anastomose latéro-latérale entre la paroi postérieure de l'oreillette gauche et la face antérieure du tronc veineux pulmonaire commun est alors effectuée par voie transatriale, le cœur étant incliné vers la gauche.

Le déplacement à droite de l'implantation postérieure du septum, destiné à agrandir l'oreillette gauche, est réalisé par la mise en place d'une plaque de dacron qui ferme du même coup la communication inter-auriculaire.

La veine cave supérieure gauche est alors liée. Certains auteurs n'effectuent cette ligature qu'après épreuve de clampage temporaire avec prise des pressions veineuses destinées à apprécier la qualité de la correction - DUBOST -.

2° DANS LE TYPE RETRO-CARDIAQUE

La voie d'abord peut être une thoracotomie droite avec section sternale ou une sternotomie médiane. La tactique opératoire est fonction de la variété du RVPAI rétrocardiaque :

S'il s'agit d'un RVPAT dans l'oreillette droite, après excision des restes septaux, un patch de dacron recrée une cloison interauriculaire et dérive le sang veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche.

S'il s'agit d'un RVPAT dans le sinus coronaire, le tissu septal situé entre la fosse ovale et le sinus coronaire est excisé; en outre, une incision de la paroi postéro-supérieure du sinus coronaire est effectuée, permettant un drainage facile du sang veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche. Un patch est alors appliqué, séparant l'oreillette droite et l'oreillette gauche qui reçoit alors le sang des veines pulmonaires et du sinus coronaire. Le plus grand soin doit être apporté à la mise en place du patch en raison de la proximité du tissu nodal, situé en avant et au dessous de l'abouchement du sinus coronaire; c'est pourquoi, l'intervention sera menée de préférence à cœur battant.

3° DANS LE TYPE INFRA-CARDIAQUE

Après sternotomie médiane, la masse cardiaque est luxée vers le haut et une anastomose latéro-latérale est pratiquée entre le tronc commun veineux pulmonaire et l'oreillette gauche; la veine pulmonaire commune est ensuite ligaturée au dessous de l'anastomose au niveau du diaphragme.

En ce qui concerne les retours veineux pulmonaires anormaux totaux mixtes, il n'existe évidemment aucune technique standard de correction. Chaque cas doit être considéré isolément; en raison de la complexité habituelle de ces formes mixtes, une correction anatomique complète est rarement obtenue.

C. VARIANTES

Depuis sa description initiale, COOLEY a proposé quelques variantes dans les techniques de réparation complète des RVPAT :

l'une concerne l'élargissement de l'oreillette gauche par déplacement du septum inter-auriculaire vers la droite, qui considéré comme inutile est maintenant abandonné ; l'autre concerne la réalisation de l'anastomose entre le tronc veineux pulmonaire commun et l'oreillette gauche, qui n'est plus réalisée par voie transatriale mais après exposition directe de la face postérieure de l'OG en réclinant le massif auriculaire vers la gauche ou en relevant l'apex.

D'autres auteurs ont également apporté quelques variantes à la technique de réparation complète en un temps : SCHUMAKER pratique une anastomose à cheval sur les deux oreillettes après abord transatrial droit; un patch ramène le sang de cette large anastomose vers l'oreillette gauche en fermant du même coup la communication inter-auriculaire. ROE aborde l'oreillette gauche par voie gauche après avoir récliné la pointe en haut et à droite; après ouverture transversale de l'oreillette gauche, du septum à l'auricule gauche, il anastomose celle-ci avec le tronc veineux pulmonaire commun, puis ferme la CIA, toujours par voie gauche.

MUSTARD et coll. proposent une correction en deux temps destinés à réduire la mortalité importante dont sont grevées les corrections complètes en un temps chez le nourrisson de moins de six mois; c'est ainsi que dans un premier temps, il effectue une anastomose entre la veine pulmonaire commune et l'oreillette gauche selon la technique de MULLEN puis, quelques années plus tard, la veine pulmonaire commune est ligaturée et le défaut septal oblitéré. Pour d'autres auteurs (DUBOST et Coll.), il paraît préférable, lorsqu'une intervention en deux temps doit être envisagée chez le nourrisson, d'agrandir la communication inter-auriculaire selon le schéma de l'opération de BLALOCK-HANLON. Enfin, MORROW et COOLEY ont proposé la mise en place d'un patch perforé pour fermer la CIA, qui ne deviendrait étanche qu'après plusieurs semaines.

II. RÉSULTATS

A. RÉSULTATS D'ENSEMBLE

La plupart des statistiques d'ensemble rapportées par différents auteurs à partir des observations publiées dans la littérature, ont une valeur limitée car elles regroupent des faits disparates en ce qui concerne notamment les techniques chirurgicales utilisées. Seules les séries homogènes se prêtent à l'analyse et permettent une appréciation correcte des résultats obtenus dans la chirurgie des retours veineux pulmonaires anormaux totaux. C'est la raison pour laquelle nous prendrons comme référence les séries de COOLEY (1966) et de GOMES (1970).

La série de COOLEY porte sur 62 cas de RVPLT de tous les types, opérés sous circulation extra-corporelle avec une mortalité globale de 59 %. Les âges extrêmes sont de 6 jours et de 35 ans, mais plus de la moitié des cas concerne des enfants de moins de un an, tranche d'âge dans laquelle la mortalité opératoire est la plus élevée (54 %); le pourcentage des décès diminue ensuite progressivement pour tomber à 0 % à partir de 11 ans.

La série de GOMES porte sur 59 cas de RVPLT de tous les types, opérés, sauf 2, sous circulation extra-corporelle avec une mortalité globale de 17 %. Les âges extrêmes sont de deux mois et de 37 ans, mais dans cette série la majorité des patientes a plus de un an, ce qui explique que la mortalité globale soit beaucoup plus faible que dans la statistique précédente; la mortalité opératoire pour les sujets de moins de un an est, en effet, sensiblement identique (47 %).

Les tableaux suivants, tirés des publications de COOLEY et de GOMES, résument les résultats opératoires obtenus par ces auteurs en fonction de l'âge du malade et de la variété anatomique du retour veineux pulmonaire anormal total.

- STATISTIQUE DE COOLEY (1966) portant sur 62 cas de RVPAT opérés sous C.E.C.

EN FONCTION DE L'AGE	Nombre de cas	Nombre de décès	Pourcentages
moins de un an	35	19	54 %
plus de un an	27	5	18 %
soit au total	62	24	39 %

EN FONCTION DU RVPAT	Nombre de cas	Nombre de décès	Pourcentages
supra-card. VCSG	28	9	32
supra-card. VCSD	7	3	43
rétro-card. SC	12	4	33
rétro-card. OD	8	3	38
infra-card. VCI	1	0	0
infra-card. VP	2	1	50
variétés mixtes	4	4	100

- STATISTIQUE DE GOMES (1970) portant sur 59 cas de RVPAT opérés sous C.E.C.

EN FONCTION DE L'AGE	Nombre de cas	Nombre de décès	Pourcentages
moins de un an	15	7	47 %
plus de un an	44	3	7 %
soit au total	59	10	17 %

EN FONCTION DU RVPLE		Nombre de cas	Nombre de décès	Pourcentages
supra-card.	VCBG	32	4	14
	VCSD	5	1	
rétro-card.	OC	10	7	24
	OD	11	2	
infra-card.		1	0	0

B. CAUSES DES DECES

L'OEDEME PULMONAIRE per et post-opératoire constitue la complication majeure de la chirurgie des RVPAIT et est responsable de la plupart des échecs. Ainsi, dans la série de COOLEY, l'OAP est la cause du décès dans 50 % des cas. Plusieurs causes ont été invoquées pour expliquer sa survenue :

- pour KEITH et MUSEARD, le ventricule gauche hypoplasique ne peut faire face à la brusque augmentation de débit qu'entraîne la correction complète en ramenant le sang veineux pulmonaire vers la cavité gauche. - pour COOLEY et Coll., le ventricule gauche n'est pas hypoplasique et l'OAP trouve son origine dans la relative disproportion entre les deux ventricules dont les débits sont très différents ; il s'en suit, après correction complète, un déséquilibre fonctionnel, particulièrement net au cours des 12 premières heures post-opératoires. - pour DUBOST et Coll., c'est bien souvent la taille insuffisante de l'anastomose veino-auriculaire qui est la cause directe de l'oedème pulmonaire et ces auteurs, rapportant six cas de RVPAIT opérés avec succès (1968), expliquent les suites opératoires excellentes autant par leurs anastomoses largement calibrées que par la largeur de la CIA pré-existante conditionnant un développement suffisant du VG.

Parmi les COMPLICATIONS CARDIAQUES observées chez les patients opérés, certaines sont relativement fréquentes : l'arrêt cardiaque brutal (ou le syndrome de bas débit), le bloc auriculo ventriculaire complet (particulièrement au cours de la réparation complète des formes rétro-cardiaques).

Quant aux COMPLICATIONS EXTRA-CARDIAQUES, elles sont le fait de la technique utilisée et liées à l'importance de la voie d'abord ou de la circulation extra-corporelle : insuffisance respiratoire, insuffisance rénale, hémorragies ...

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

C. FAUSSEURS DU PRONOSTIC OPERATOIRE

L'AGE apparaît d'emblée comme l'un des facteurs essentiels du pronostic opératoire : la mortalité opératoire est d'autant plus grande que le sujet est plus jeune et dépasse 50 % chez les nourrissons de moins de un an. Cette lourde mortalité trouve son explication dans le fait qu'il s'agit d'une chirurgie majeure s'adressant à des enfants dont l'état est critique et chez lesquels l'insuffisance cardiaque irréductible témoigne d'une situation hémodynamique très compromise, en tout cas incompatible avec une survie prolongée.

L'HTAP constitue un deuxième élément fondamental dans l'évaluation du risque opératoire : KEITH (1954) puis COOLEY (1966) ont montré qu'il existait une étroite corrélation entre la mortalité opératoire et l'importance de l'HTAP. Cette constatation recoupe d'ailleurs la précédente puisque l'on sait que la majorité des formes mal tolérées de l'enfant comporte une élévation des résistances pulmonaires, secondaire à une obstruction veineuse, à des modifications du lit artériolaire pulmonaire ou à une communication inter-auriculaire de petites dimensions. Le rôle de l'HTAP est particulièrement évident dans la statistique de GOMES :

P. dans l'AP	sujets de moins de 1 an		sujets de plus de 1 an		soit total
	nb de cas	nb de décès	nb de cas	nb de décès	des décès %
inf, à 50 mm	5	1	32	1	5 %
de 50 à 75 mm	5	3	6	0	27 %
sup, à 75 mm	5	3	6	2	45 %

The first part of the report deals with the general situation of the country and the progress of the work. It is followed by a detailed account of the various projects and the results achieved. The report concludes with a summary of the work done and the prospects for the future.

The second part of the report deals with the financial aspects of the work. It gives a detailed account of the income and expenditure of the organization and shows how the funds have been used. It also gives a statement of the assets and liabilities of the organization.

The third part of the report deals with the personnel of the organization. It gives a list of the staff and their duties and shows how the work has been organized. It also gives a statement of the salaries and other expenses of the staff.

The fourth part of the report deals with the results of the work. It gives a detailed account of the various projects and the results achieved. It also gives a statement of the progress made in the various fields of work.

The fifth part of the report deals with the future prospects of the organization. It gives a statement of the plans for the future and shows how the organization hopes to continue its work.

Date	Particulars	Amount	Total
1911	Income	1000	1000
1912	Income	1200	1200
1913	Income	1500	1500
1914	Income	1800	1800
1915	Income	2000	2000
1916	Income	2200	2200
1917	Income	2500	2500

Un autre facteur de pronostic, le degré de cyanose, a été proposé par COOLEY qui constate que les patients dont la saturation oxyhémoglobinée du sang artériel systémique est supérieure à 80 % sont ceux pour lesquels la mortalité opératoire est la plus faible. Ceci se conçoit aisément puisque la SaO_2 dépend directement du rapport des débits pulmonaire et systémique, et par conséquent du niveau des résistances pulmonaires : la saturation artérielle périphérique permet donc une mesure indirecte de la pression artérielle pulmonaire.

III. INDICATIONS

A. LE MOMENT DE L'INTERVENTION

L'intervention s'impose d'urgence lorsque les manifestations fonctionnelles sont précoces et graves, apparaissant dès la naissance. Le pronostic est, en effet, très sombre et le traitement médical peu ou pas actif. La mortalité opératoire est certes lourde, mais l'intervention est seule susceptible d'empêcher une évolution fatale à court terme.

L'intervention peut être différée lorsque l'enfant a passé le cap critique de un an et que la tolérance est moyenne ou bonne; COOLEY propose dans cette éventualité de n'intervenir que vers 6-10 ans.

L'intervention est indispensable dans les plus brefs délais pour les rares adultes chez lesquels la malformation est dépistée; la malformation se comporte, en effet, comme une CIA à gros débit, et la suppression de tout shunt est souhaitable pour éviter l'apparition de modifications artérielaires pulmonaires irréversibles.

B. LES MODALITES DE L'INTERVENTION

Chez le nourrisson, la plupart des auteurs ont recours à la correction complète en un temps telle qu'elle a été mise au point et codifiée par COOLEY. Les avantages de la technique de réparation en deux temps selon le procédé de MUSTARD, semblent en effet plus théoriques que réels et la mortalité aussi lourde. Lorsqu'une intervention en deux temps doit être envisagée chez le nourrisson, beaucoup préfèrent recourir à l'élargissement de la CIA selon la technique de BL LOCK-HANLON, ou pratiquer une septostomie atriale au cours du cathétérisme droit selon le procédé de RASHKIND-MILLER.

Chez l'enfant, la technique de correction complète en un temps est la seule utilisée et le risque opératoire est faible lorsque l'intervention peut être pratiquée après 10 ans.

Il en est de même chez l'adulte, chez lequel la correction est parfaitement supportée avec une mortalité opératoire nulle dans les séries de COOLEY, GOMES et dans les cas que nous rapportons ici.

C. LES SUITES DE L'INTERVENTION

Le risque d'œdème pulmonaire impose une réanimation parfaite et une surveillance rigoureuse au cours de la période post-opératoire immédiate.

Le plus grand soin doit être apporté, en particulier dans l'élimination des facteurs qui tendent à élever les pressions pulmonaires et à diminuer le débit, notamment une diminution de la pression partielle de l'air alvéolaire, une atelectasie, une hypovolémie, une hémococoncentration et l'élévation de la pression intra-alvéolaire au cours de la ventilation.

OBSERVATIONS

7

OBSERVATION N° 1

Mlle GEL..., âgée de 26 ans, entre le 2 novembre 1959 dans le service du Professeur LENEGRÉ à l'hôpital ROUJON pour le bilan d'une cardiopathie congénitale.

La cardiopathie, dépistée dès la naissance sur la constatation d'un "souffle cardiaque" reste dans l'ensemble bien tolérée pendant l'enfance et l'adolescence. Les troubles fonctionnels sont en effet minimes et la jeune malade mène une vie normale : la dyspnée est modérée n'apparaissant que pour des efforts violents, la cyanose est discrète s'accroissant au froid et à l'effort, les infections broncho-pulmonaires sont peu fréquentes. La dyspnée d'effort va cependant s'accroître à partir de 20 ans et, à 25 ans apparaissent des crises de tachycardie paroxystique type Bouveret et des douleurs rétro-sternales à la marche qui motivent son hospitalisation.

DONNEES CLINIQUES

- L'EXAMEN : absence d'hypotrophie staturo-pondérale (poids de 43 kg pour une taille de 1,62 m), voussure thoracique discrète au niveau des 3^e, 4^e et 5^e articulations chondro-sternales, cyanose modérée des lèvres et des ongles avec hippocratisme digital. La pointe est perçue dans le 5^e espace intercostal gauche sur la ligne médio-claviculaire ; il existe un frémissement systolique dans la région latéro-sternale gauche et un signe de Harzer.

Le coeur est régulier à 90/mn; l'auscultation est celle d'une communication inter-auriculaire : on note en effet au foyer pulmonaire et le long du bord gauche du sternum un souffle systolique de type éjection d'intensité 3/10 avec un dédoublement fixé et serré du deuxième bruit; ce souffle est entendu jusqu'à la pointe et à la xiphoïde où il n'augmente pas à l'inspiration.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier pas de signes d'insuffisance cardiaque (foie normal, poumons normaux, pas d'oedèmes des membres inférieurs, la pression veineuse est de 10 cm d'eau). La numération sanguine révèle une polyglobulie à 7 millions.

- A L'ELECTROCARDIOGRAMME : le rythme est sinusal à 100 avec une conduction auriculo-ventriculaire normale ($P = QR = 0,24$ s); l'onde P, dont l'axe est à $+ 75^\circ$, a en D2 une amplitude de 3 mm et une durée de 0,09 s; elle est pointue en D2 et diphasique $+-$ en V1. L'axe de QRS est à $+ 100^\circ$ et le coeur est en position électrique verticale; durée de QRS = 0,08 s en D2; aspect qRs en V1 avec R = 17 mm et déflexion intrinsécoïde à 0,06 s. L'axe de T est voisin de 0° et T est négatif en V1.

En conclusion : hypertrophie auriculaire droite et hypertrophie ventriculaire droite du type surcharge volumétrique du ventricule droit (bloc incomplet de la branche droite du faisceau de His).

- AUX RAYONS X : De face, le coeur est augmenté de volume (rapport cardio-thoracique ou RCT = 0,60); débord droit modéré sans double contour; ASG difficile à délimiter; MIG convexe et battant; AIG allongé à pointe sus-diaphragmatique. Les artères pulmonaires sont un peu fortes, immobiles; la vascularisation pulmonaire est augmentée. Surplombant l'ombre cardiaque, il existe une image dense dont les contours sont arrondis et qui déborde un peu à droite et nettement à gauche sur les champs pulmonaires : cette opacité réalise avec la silhouette cardiaque une image en 8.

En O.A.D., oreillette gauche de volume normal, non expansive; contour antérieur du coeur saillant. En O.A.G., cavités droites augmentées de volume réduisant l'espace clair rétro-sternal.

En conclusion : morphologie et cinétique d'une cardiopathie à shunt gauche-droit. L'image en 8 sur les clichés de face évoque un retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche.

DONNEES HEMODYNAMIQUES

1° Cathétérisme cardiaque

- Trajet de la sonde :

La sonde, introduite par voie veineuse brachiale gauche, passe dans le tronc veineux innominé gauche puis dans la veine cave supérieure et pénètre dans l'oreillette droite. De là, elle s'engage, d'une part dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire; d'autre part, dans l'oreillette gauche puis le ventricule gauche par une communication inter-auriculaire de bonne taille. Aucune veine pulmonaire n'est cathétérisée à partir de l'oreillette gauche.

- Les pressions :

OREILLETTE DROITE	5	- 2	2
VENTRICULE DROIT	58	-6 à +3	19
ARTERE PULMONAIRE	34	5	17
CAPILLAIRE PULMONAIRE	15	5	9
OREILLETTE GAUCHE			4
VENTRICULE GAUCHE	106	0 à +4	48
ARTERE FEMORALE	108	60	76

- Oxymétrie :

VEINE AXILLAIRE D	17,21 vol	77,7 %
VEINE CAVE SUPERIEURE	22,39	97,2
OREILLETTE DROITE	21,57	93,7
VENTRICULE DROIT	22	96
ARTERE PULMONAIRE	21,8	94,5
ARTERE FEMORALE	22,2	96,7
VEINE PULMONAIRE	22,5	98
CAPACITE	23,02	
CONSOMMATION D'O ₂	150 ml par minute et par mètre carré de surface	

D.AV systémique : 4,56 D.AV pulmonaire : 0,69 D.AV pulmon.eff. : 5,35
 Index systémique: 3,25 Index pulmonaire : 21,94 Index pulmon.eff.: 2,83
 I.pulm/I.systém.: 6,7 Index shunt G-D : 19,11 Index shunt D-G : 0,42

2° Angiocardiographie sélective dans le VD

A 2,5 secondes, dilatation importante du ventricule droit qui est très à gauche sur le cliché de face; l'artère pulmonaire est nettement augmentée de volume. A la 6^e seconde, le retour veineux pulmonaire anormal paraît total : les veines pulmonaires droites forment un tronc commun qui rejoint le tronc formé par les veines pulmonaires gauches au niveau du hile gauche; de là, se détache un gros vaisseau arciforme, doublant l'arc supérieur gauche, qui se jette dans la veine indommée gauche. L'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire se réopacifient très vite et il passe peu de produit dans les cavités gauches.

3° Conclusions après cathétérisme :

Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche, sans hypertension artérielle pulmonaire notable et sans malformation cardiaque majeure associée. Décision opératoire.

INTERVENTION LE 1/3/1960 (Pr DUBOST)

Thoracotomie bilatérale avec sternotomie horizontale dans le 4^e espace. Le diagnostic, dès l'ouverture se trouve confirmé : il existe deux énormes veines caves, droite et gauche et les veines pulmonaires se réunissent par un tronc commun en arrière de la masse cardiaque, tronc que l'on peut libérer en entier des formations péricardiques qui l'entourent. Dès lors, une intervention du type COOLEY est décidée; CEC entre chacune des veines caves et dans l'artère fémorale droite; hypothermie et arrêt de la circulation quand la température de l'oesophage atteint 10°.

Ouverture de l'oreillette droite assez en avant pour se ménager la possibilité d'un élargissement substantiel de l'oreillette gauche. La CIA est large et s'étend en bas jusqu'au pied de la veine cave; en haut, persiste un segment de septum qui va être incisé le plus haut possible sur 2 cm environ. La zone cruentée résultant de cette section est réséquée et secondairement recouverte d'endocarde par suture. Un orifice est alors pratiqué en regard du tronc des veines pulmonaires, sur la paroi postérieure de l'oreillette gauche qui est très petite; cet orifice mord sur la partie adjacente de la face postérieure de l'oreillette droite et ses dimensions sont d'environ 3 cm. Une ouverture identique est pratiquée longitudinalement sur le tronc commun des veines pulmonaires et la suture, par deux surjets est menée à bien sans difficulté particulière. On termine par l'élargissement de la cavité auriculaire gauche en suturant une plaque d'Ivalon appliquée à la paroi postérieure de l'OD à 2-3 cm en

dehors de la ligne d'insertion normale du septum inter-auriculaire; si bien que la cavité de l'oreillette droite, très distendue, n'est pas trop réduite pour le flux sanguin cave et que la cavité de l'OG est largement augmentée sans que la disposition de la plaque d'Ivalon vienne compromettre le retour veineux pulmonaire. L'oreillette droite est ensuite suturée et la CEC remise en marche avec du sang réchauffé. La température remonte rapidement et le coeur défibrille spontanément aux environs de 35°.

On vérifie alors l'efficacité et la bonne tolérance de l'opération en clampant la veine cave supérieure gauche et en mesurant les pressions veineuses pulmonaire et systémique : celles-ci restent basses; les poumons sont souples et non crépitants. On ligature alors la VCSG. Fermeture habituelle. Durée de l'intervention : 1 heure dix.

SUITES OPERATOIRES

Aucun incident notable n'est à signaler dans les suites opératoires immédiates et la malade part rapidement en convalescence. Elle est revue 5 mois plus tard en consultation externe : elle ne présente aucun trouble fonctionnel (hormis quelques crises de tachycardie paroxystique supra-ventriculaires); prise de poids de 6 kg. L'auscultation est normale; l'ECG montre une régression de l'hypertrophie auriculaire droite et la radiographie une diminution du volume cardiaque; on distingue encore en 1/2 teinte le débord très léger, à gauche et au dessus de l'ombre cardiaque, de la veine cave supérieure gauche. Trois ans après son intervention, Melle GEL... devenue Mme ... mène à terme une grossesse parfaitement bien supportée. 11 ans après, la patiente mène une vie normale.

EN RESUME, femme de 26 ans, présentant un retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure gauche, sans hypertension artérielle pulmonaire et avec défaut septal de grande taille. Opération de type COOLEY. Guérison complète, avec un recul de 11 ans.

OBSERVATION N° 2

L'enfant LAQ... âgé de 2 ans et 1/2 entre le 30 mars 1960 dans le service du Professeur LENE GRE à l'hôpital Boucicaud pour le bilan d'une cardiopathie congénitale.

L'enfant est né au terme d'une grossesse normale; à la naissance il pèse 2,5 kg, n'est pas cyanosé et n'a pas de troubles cardio-respiratoires. La cardiopathie est découverte à l'âge de 2 ans, l'attention étant attirée par un retard du développement staturo-pondéral et des épisodes infectieux bronchitiques à répétition. Il existe alors une dyspnée entravant la marche, une cyanose surtout nette à l'effort et au froid mais pas d'accroupissement.

DONNEES CLINIQUES

- A L'EXAMEN : léger retard staturo-pondéral (poids de 11 kg pour une taille de 0,92 m); bombement de la partie supérieure du thorax prédominant à gauche avec dépression de la région sous-mamelonnaire gauche; cyanose discrète avec hippocratisme digital. Le choc de pointe, violent, est perçu dans le 5^e espace intercostal gauche sur la ligne axillaire antérieure; pas de frémissement mais on palpe le ventricule droit au creux épigastrique.

Le coeur est régulier à 110/mn et l'on entend au foyer pulmonaire et le long du bord gauche du sternum un petit souffle systolique 1 à 2/10 du type éjection avec dédoublement serré, non claqué du deuxième bruit.

Il n'existe pas de signes d'insuffisance cardiaque : le foie est normal, l'auscultation pulmonaire est normale, pas d'oedème des membres inférieurs. La numération sanguine montre une polyglobulie à 7.250.000 GR/mm³ de sang.

- A L'ELECTROCARDIOGRAMME : rythme sinusal à 110/mn, espace P-QR à 0,16 s. Axe de P = +30°, onde P pointue et symétrique en D2 de 0,08 s et 2,5 mm. Axe de QRS à + 120° et coeur en position électrique verticale; durée de QRS = 0,08 s en D1; aspect rsR' en V3R, V4R, V1 et V2 avec R' = 16 mm en V1 et déflexion intrinsécoïde à 0,06 s. Axe de T à + 30°, onde T diphasique -+ en V1 et V2.

En conclusion : hypertrophie ventriculaire droite du type surcharge volumétrique du ventricule droit (bloc incomplet de la branche droite du faisceau de His).

- AUX RAYONS X : De face, le coeur, de volume normal, est surmonté d'une opacité en 1/2 teinte débordant symétriquement sur les champs pulmonaires droit et gauche, de contours arrondis et réalisant avec la silhouette cardiaque une image en 8. L'ASG est difficile à délimiter; l'AMG est allongé et légèrement convexe, battant; l'AIG est normal, à pointe sus-diaphragmatique. Débord droit modéré, sans double contour. Les artères pulmonaires sont peu augmentées mais modérément expansives, transparence pulmonaire normale.

En O.A.D., l'oreillette gauche est normale; saillie du contour antérieur du coeur. En O.A.G., les cavités droites sont augmentées de volume, le ventricule gauche est normal.

En conclusion : l'aspect radiologique est celui d'un retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure gauche.

DONNEES HEMODYNAMIQUES

1° Cathétérisme cardiaque

- Trajet de la sonde :

La sonde, introduite par voie veineuse axillaire gauche, passe dans la veine cave supérieure (droite) et pénètre dans l'oreillette

droite. De là, elle s'engage : d'une part, dans le ventricule droit puis dans l'artère pulmonaire; d'autre part, après franchissement d'une CIA, dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche. Aucune veine pulmonaire n'est cathétérisée à partir de l'oreillette gauche. A partir de l'auscultation sterno-claviculaire gauche, la sonde décrit le contour droit de l'opacité supra-cardiaque (tronc veineux innominé gauche et VCSD) : à ce niveau, la saturation du sang en oxygène augmente brusquement. Il n'est pas possible de cathétériser la veine cave supérieure gauche.

- Les pressions :

OREILLETTE DROITE			11
VENTRICULE DROIT	39	12	22,5
ARTERE PULMONAIRE	40	14	26
CAPILLAIRES PULMONAIRES			15
OREILLETTE GAUCHE			10
VENTRICULE GAUCHE	109	16 à 2	52
ARTERE FEMORALE	98	54	72

- Oxymétrie :

VEINE SOUS-CLAVIERE D	12,79 vol	73,3 %
VEINE CAVE INFÉRIEURE	12,01	69,25
VEINE CAVE SUPÉRIEURE D	17,06	97,9
OREILLETTE DROITE (cov)	16,95	97,25
VENTRICULE DROIT	16,56	95
ARTERE PULMONAIRE	16,73	96
VENTRICULE GAUCHE	16,60	95,25

ARTERE FEMORALE	16,43	94,25
VEINE PULMONAIRE (calc)	17,45	98
CAPACITE	17,53	
CONSOMMATION D'O ₂	120 ml par minute et par mètre carré de surface.	

D.A.V systémique : 3,64 D.A.V pulmonaire : 0,7 D.A.V pulmonaire off: 4,64
 Index systémique : 3,2 Index pulmonaire : 17 Index pulmonaire off: 2,6
 I.pulm/I.systém. : 5,3 Index shunt G-D : 14,4 Index shunt D-G : 0,6

2° Angiocardiographie

L'angiocardiographie ventriculaire droite n'a pu être pratiquée en raison d'un test à l'iode positif. Douze heures après l'exploration hémodynamique, est apparue une hémiplégie droite qui a fait discuter une embolie paradoxale ou un abcès du cerveau (en raison d'un écoulement purulent de l'oreille). Quoi qu'il en soit, le déficit moteur a été rapidement régressif, sans séquelles.

3° Conclusion après cathétérisme

Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche avec légère hypertension artérielle pulmonaire et pression capillaire pulmonaire normale; pas de malformations cardiaques majeures associées. L'enfant est montré au Professeur DUBOST qui, en raison de la modicité des signes fonctionnels et surtout du jeune âge du malade, décide de surseoir à l'intervention sous réserve d'une surveillance semestrielle du chiffre des globules rouges, du tracé électrocardiographique et de la silhouette cardiaque. L'intervention, prévue initialement vers l'âge de 10 ans, doit cependant être effectuée plus précocément en raison de l'aggravation de l'état de l'enfant et de l'apparition au début de l'année 1963 d'une insuffisance cardiaque (5 ans 1/2).

INTERVENTION LE 18/4/1963 (Pr DUBOST)

Thoracotomie bilatérale horizontale au niveau du 4^e espace, avec section horizontale du sternum. A l'ouverture du péricarde, les lésions s'identifient avec aisance comme un retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche. Les deux veines pulmonaires droites constituent un tronc commun qui est rejoint à gauche du coeur par les veines pulmonaires gauches, l'ensemble se jetant dans une volumineuse veine cave supérieure gauche. La veine cave supérieure droite est énorme et siège d'un frémissement. Une intervention de type COOLEY est alors décidée; une CEC est installée entre les deux veines caves et l'artère fémorale droite. La perfusion est mise en route, l'aorte est clampée et le coeur refroidi par de la glace fondante.

L'ouverture de l'oreillette droite est pratiquée horizontalement et permet de reconnaître l'existence d'une communication inter-auriculaire, type ostium secundum, de la taille d'une pièce de 5 francs, sans limite postérieure, présentant par contre à sa partie inférieure une valvule mince qui permettra d'attacher la plaque prothétique. Une incision horizontale de 3 cm de long est pratiquée à la face postérieure du massif auriculaire, à cheval sur la zone postérieure limitant les deux oreillettes (l'oreillette droite est volumineuse et contraste avec une petite oreillette gauche). Une incision identique est pratiquée dans le tronc commun des veines pulmonaires et une anastomose latéro-latérale, conduite par une série de surjets, est réalisée, assurant une ouverture entre le tronc commun des veines pulmonaires et le massif auriculaire de 3 cm environ, ce qui paraît suffisamment large pour un drainage satisfaisant du sang veineux pulmonaire. On termine par le déplacement de la cloison inter-auriculaire à l'aide d'une plaque de Téflon qui est cousue au reliquat du septum inter-auriculaire et repoussée très loin vers la droite de

façon à augmenter la capacité de l'oreillette gauche, tout en ne diminuant que modérément celle de l'oreillette droite. Fermeture de l'oreillette droite. Le coeur repart spontanément en rythme sinusal dès le déclampage de l'aorte et la CEC peut être arrêtée au bout de une heure environ de fonctionnement, le coeur assurant lui-même une tension à 11/8.

Après épreuve de clampage temporaire du tronc pulmonaire commun destinée à vérifier l'efficacité et la bonne tolérance de l'intervention, on lie le tronc collecteur en aval de l'anastomose. Fermeture habituelle.

SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires immédiates ont été simples : encombrement bronchique modéré ayant disparu en quelques jours sous traitement petite lame liquidienne venant combler de façon très fugace le cul de sac pleural droit et disparaissant rapidement. L'enfant part en convalescence au mois de mai. Il est revu les années suivantes en consultation externe : pas de signes fonctionnels; l'auscultation est normale; l'électrocardiogramme est sub-normal avec persistance d'un certain degré de bloc incomplet droit; aux rayons X le coeur est pratiquement normal avec seulement un débord droit un peu marqué; les artères pulmonaires ne sont pas expansives. Actuellement Gilbert LAQ... qui a maintenant 13 ans 1/2 mène une vie rigoureusement normale et pratique sans gêne les sports même violents.

EN RESUME, enfant présentant un retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure gauche, avec hypertension artérielle pulmonaire modérée et communication inter-auriculaire de bonne taille type ostium secundum. Dépistée à l'âge de 2 ans, la cardiopathie est opérée selon la technique de COOLEY à l'âge de 5 ans en raison de l'apparition d'une insuffisance cardiaque globale. Guérison complète avec un recul de 8 ans.

OBSERVATION N° 3

M. JOU... âgé de 44 ans, tailleur, entre le 8 décembre 1970 à la Clinique Cardiologique de l'hôpital Boucicaut (Professeur LENE GRE) pour le bilan d'une cardiopathie congénitale.

La cardiopathie, découverte fortuitement à l'âge de 5 ans lors d'un examen médical systématique, n'entraîne, en dehors d'une cyanose discrète remarquée dès la naissance, que peu de troubles fonctionnels et le développement staturo-pondéral de l'enfant est satisfaisant. L'affection -non identifiée- reste ainsi bien tolérée pendant l'enfance et l'adolescence : la dyspnée ne se manifeste que pour des efforts violents (course, bicyclette); la cyanose, modérée s'accroît au froid et à l'effort, sans accroissement; les infections broncho-pulmonaires sont peu fréquentes. Réformé du service militaire pour "souffle cardiaque", Monsieur JOU..., marié et père de 3 enfants, mène une vie sensiblement normale. Cependant, la dyspnée s'accroît progressivement et, à 44 ans, motive son hospitalisation.

DONNEES CLINIQUES

- A L'EXAMEN : poids : 63 kg pour une taille de 1,75 m; cyanose des pommettes, des lèvres et des extrémités avec hippocratisme digital net; discrète asymétrie de la paroi thoracique antérieure avec bombement de la région latéro-sternale gauche. Le choc de pointe est déplacé dans le 5^e espace intercostal gauche en dehors de la ligne médio-claviculaire; soulèvement infundibulaire sans frémissement; signe de Harzer.

A l'auscultation, le coeur est régulier à 80/mn. A la pointe : B1 normal, souffle mésosystolique 2 à 3/10 perçu jusqu'à la ligne axillaire postérieure mais non dans le dos; dédoublement serré de B2. Au foyer pulmonaire et le long du bord gauche du sternum :

éclat du premier bruit; souffle proto-mésosystolique 2/10 avec dédoublement fixe de B2 et composante pulmonaire claquée. A la xiphoïde : le souffle systolique n'augmente pas à l'inspiration au cours de laquelle on perçoit un bruit proto-diastolique.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier pas de signes d'insuffisance cardiaque. Il existe une polyglobulie à près de 7 millions de GR/mm³ de sang.

- A L'ELECTROCARDIOGRAMME : rythme sinusal à 80; espace P-QR à 0,19 s; l'onde P, dont l'axe est à + 70°, a une durée de 0,11 s et une amplitude de 2 mm en D2. L'axe de QRS est à + 140°, le coeur est en position électrique verticale; durée de QRS = 0,13 s; en V1 aspect rsR' avec R' = 25 mm et une déflexion intrinsèque à 0,08 s. L'axe de T est à + 35°; l'onde T est négative en V1 et V2; l'espace QT est normal.

En conclusion : bloc complet de la branche droite du faisceau de His.

- AUX RAYONS X : De face, augmentation du volume cardiaque (RCT = 0,65) avec débord droit important sans double contour. ASG : normal; AMG : allongé, convexe et battant; AIG : très arrondi avec pointe sus-diaphragmatique. Les artères pulmonaires sont augmentées, expansives et la vascularisation pulmonaire est augmentée jusqu'à la périphérie. La masse cardiaque est surmontée, à droite et à gauche, par une opacité volumineuse, peu dense mais à limites externes nettes; l'ensemble réalise une image en 8.

En O.A.D. : oreillette gauche de volume normal, non expansive; saillie du contour antérieur du coeur. En O.A.G. : augmentation très nette des cavités droites; l'opacité sus-cardiaque forme avec le toit de l'oreillette droite un angle ouvert en avant.

En conclusion : l'aspect radiologique est celui d'un retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche.

DONNEES HEMODYNAMIQUES

1° Cathétérisme cardiaque

- Trajet de la sonde :

La sonde, introduite par voie veineuse brachiale gauche, gagne la veine cave supérieure droite par le tronc veineux innominé gauche, puis pénètre dans l'oreillette droite. A partir de celle-ci, la sonde peut être poussée : d'une part, dans le ventricule droit puis dans l'artère pulmonaire; d'autre part, par une communication inter-auriculaire de bonne taille, dans l'oreillette gauche puis dans le ventricule gauche. Aucune veine pulmonaire ne peut être cathétérisée à partir de l'oreillette gauche.

Une deuxième sonde, introduite par voie veineuse brachiale droite emprunte le tronc veineux innominé gauche puis s'engage dans la veine cave supérieure gauche; après un trajet horizontal, correspondant très vraisemblablement au tronc veineux pulmonaire commun, la sonde se bloque dans une veine pulmonaire droite.

- Les pressions :

OREILLETTE DROITE			0
VENTRICULE DROIT	40	0 à 40	
ARTERE PULMONAIRE	40	15	25
CAPILLAIRE PULMONAIRE			8
VENTRICULE GAUCHE	100	6 à 10	
ARTERE FEMORALE	100	30	72

- L'oxymétrie :

VEINE SOUS CLAVIERE D	17,99 vol	67,5 %
VEINE CAVE INFÉRIEURE	16,92	62,5
VEINE CAVE SUPÉRIEURE G	25,98	97,5
VEINE CAVE SUPÉRIEURE D	25,85	97
OREILLETTE DROITE	haute	24,52
	basse	24,78
VENTRICULE DROIT	tricus	24,52
	moyen	25,85
	infund	24,38
ARTERE PULMONAIRE	24,5	92
OREILLETTE GAUCHE	25,99	90
VENTRICULE GAUCHE	25,99	90
VEINE PULMONAIRE	mesurée	24,05
	calculée	26
CAPACITE	26,65	
CONSOMMATION D'O ₂	130 ml par minute et par mètre carré de surface	

D.AV systémique : 6 D.AV pulmonaire : 1,6 D.AV pulmonaire eff : 8
 Index systémique : 2,15 Index pulmonaire : 8,12 Index pulmonaire eff : 1,62
 I.pulm/I.systém. : 3,7 Index shunt G-D : 6,50 Index shunt droit-G : 0,54

2° Angiocardiographie veineuse

Le shunt droit-gauche par l'intermédiaire de la communication inter-auriculaire entraîne une opacification presque simultanée des quatre cavités cardiaques : la morphologie est donc très difficile à analyser. Le collecteur paracardique gauche correspondant

à la veine cave supérieure gauche est très nettement opacifié et mesure plus de 3 centimètres de large. L'oreillette droite et le ventricule droit se réopacifient très vite ainsi que les cavités gauches.

3° Conclusions après cathétérisme

Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche avec hypertension artérielle pulmonaire modérée (P.A.P. systolique = 40 mm de Hg), sans malformation cardiaque majeure associée. Décision opératoire.

INTERVENTION LE 27/1/1971 (Pr. Ag. BLONDEAU)

Sternotomie médiane verticale sans ouverture pleurale. Le diagnostic est confirmé à l'ouverture du péricarde par la grosse dilatation de la veine cave supérieure droite, l'absence d'implantation normale des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche et l'existence d'un énorme collecteur veineux qui réunit les veines pulmonaires et va se jeter dans le tronc veineux innommé gauche. Une intervention type COOLEY est décidée; une CEC est mise en place entre les deux veines caves et l'aorte ascendante et la perfusion mise en route.

Le massif auriculaire est ouvert selon une ligne horizontale. Cette incision ouvre d'abord l'oreillette droite, puis le septum jusqu'au niveau de la communication inter-auriculaire (patent foramen ovale largement déhiscent), puis la paroi postérieure de l'oreillette gauche jusqu'à un point situé au contact de l'auricule. On réalise alors sur la face antérieure du tronc veineux pulmonaire une ouverture longitudinale créant un orifice qui admet à peu près trois doigts, et qui est anastomosée aux deux berges de l'incision postérieure de l'oreillette gauche; celle-ci est alors partiellement refermée, le défaut septal est suturé par un surjet au tevdex. Fermeture de l'oreillette droite.

On lie le tronc collecteur après avoir vérifié que le nouvel abouchement des veines pulmonaires est suffisant pour ne créer aucun problème de drainage. Fermeture habituelle.

SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires immédiates se déroulent de façon parfaite, sans aucun incident notable. Avant le départ en convalescence, l'état fonctionnel est pleinement satisfaisant; à l'auscultation, il ne persiste qu'un dédoublement serré du deuxième bruit; à la scopie : diminution notable du volume cardiaque, absence d'expansion des artères pulmonaires; à l'électrocardiogramme, discrète rotation de QRS de $+140$ à $+120^\circ$. Trois mois après l'intervention, cet état satisfaisant se maintient.

EN RESUME, homme de 44 ans, présentant un retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche avec légère hypertension artérielle pulmonaire et défaut septal de type patent foramen ovale. Opération de type COOLEY. Guérison complète.

OBSERVATION N° 4

Melle PH..., jeune vietnamienne de 19 ans, entre le 15 octobre 1970 dans le service du Professeur MURICE à l'hôpital Antoine-Chantin pour le bilan d'une cardiopathie congénitale.

La cardiopathie, connue -semble-t-il- depuis la naissance reste relativement bien tolérée jusqu'à l'âge de 8 ans puisqu'il n'existe à ce moment qu'une dyspnée d'effort minime et un ou deux épisodes infectieux broncho-pulmonaires par an. Ces troubles vont par la suite s'accroître (dyspnée d'effort, cyanose d'effort et nette recrudescence des phénomènes infectieux bronchitiques), apportant une gêne notable à l'activité physique et scolaire. A l'entrée dans le service, il existe une dyspnée d'effort importante obligeant à l'arrêt au bout de 30 mètres ou au premier étage lors de la montée d'un escalier.

DONNÉES CLINIQUES

- A L'EXAMEN : absence d'hypotrophie staturo-pondérale (poids de 41 kg pour une taille de 1,54 m); aucune déformation thoracique; cyanose des lèvres et des ongles avec hippocratisme digital. Percussion à la pointe dans le 5^e espace intercostal gauche en dehors de la ligne médio-claviculaire; soulèvement de la région infundibulaire sans frémissement; signe de Harzer.

Le cœur est régulier à 80/an. A la pointe : premier bruit éclatant suivi d'un souffle proto-mésosystolique, irradiant peu dans l'aisselle et non retrouvé dans le dos. Au foyer pulmonaire et le long du bord gauche du sternum : souffle systolique d'éjection, d'intensité 3/4 avec redoublement fixe le B2 et composante pulmonaire claquée. A la xiphoïde : petit souffle systolique n'augmentant pas à l'inspiration profonde.

1990 1

[illegible]

Q1		Q2		Q3		Q4		Q5		Q6		Q7		Q8		Q9		Q10	
Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	Q12	Q13	Q14	Q15	Q16	Q17	Q18	Q19	Q20
Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	Q12	Q13	Q14	Q15	Q16	Q17	Q18	Q19	Q20

Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque : le foie déborde d'un travers de doigt, les poumons sont normaux, il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs, la pression veineuse est à 13 cm d'eau. La numération sanguine montre une discrète polyglobulie à $5.500.000/\text{mm}^3$.

- A L'ELECTROCARDIOGRAMME : rythme sinusal à 80/mn; espace P-QR = 0,18 s. Axe de P vers $+ 60^\circ$; l'onde P en D2 a une amplitude de 3 mm et une durée de 0,12 s; elle est bifide en D1 et diphasique en V1 avec négativité terminale trainante. L'axe de QRS est à $+ 90^\circ$, coeur en position électrique verticale. Durée de QRS = 0,10 s, aspect de rsR's' de V1 à V4 avec, en V1 une onde R' de 8 mm et une déflexion intrinsèque à 0,08 s. L'axe de T est voisin de 0° ; onde T négative en V1.

En conclusion : hypertrophie bi-auriculaire et hypertrophie ventriculaire droite du type surcharge volumétrique du ventricule droit (bloc incomplet droit de haut degré).

- AUX RAYONS X : De face, le coeur est augmenté de volume (RCT = 0,65); débord droit modéré sans double contour. ASG difficile à délimiter; AMG : allongé, à double bosse dont la supérieure est battante et expansive; MIG : allongé, très arrondi avec pointe sus-diaphragmatique. Les artères pulmonaires sont fortes, battantes et expansives; la vascularisation pulmonaire est augmentée jusqu'à la périphérie.

En O.A.D. l'oreillette gauche est normale et non expansive; contour antérieur saillant. En O.A.G., les cavités droites sont très volumineuses et forment une masse arrondie.

En conclusion : morphologie et cinétique d'une cardiopathie à shunt gauche-droit à gros débit, sans signes radiologiques d'hypertension artérielle pulmonaire notable.

DONNEES HEMODYNAMIQUES

1° Cathétérisme cardiaque

- Trajet de la sonde :

La sonde introduite par voie veineuse brachiale passe dans la veine cave supérieure puis s'engage dans l'oreillette droite. A partir de celle-ci, on cathétérise au bord droit du coeur une veine pulmonaire inférieure droite. Une deuxième sonde, introduite par voie saphène permet de franchir une communication interauriculaire située en position haute. Aucune veine pulmonaire n'est cathétérisée à partir de l'O.G.

- Les pressions :

OREILLETTE DROITE			4
VENTRICULE DROIT	30	2 et 5	
ARTERE PULMONAIRE	30	7	15
CAPILLAIRE PULMONAIRE			8
OREILLETTE GAUCHE			5
VENTRICULE GAUCHE	108	0 et 4	
AORTE	108	78	94

- L'oxymétrie :

VEINE CAVE SUPERIEURE		13,53 vol	66,5 %
OREILLETTE DROITE	haute	19,43	95
	basse	18,62	91
VENTRICULE DROIT	tricus	19,64	96,5
	moyen	19,94	98
	infund	19,9-	98

—

10

ARTERE PULMONAIRE	19,74	97
ARTERE FEMORALE	16,9	83
VEINE PULMONAIRE (calc)	20	98
CAPACITE	20,35	
CONSOMMATION D'O ₂	130 ml par minute et par mètre carré de surface.	

D.AV systémique : 3 D.AV pulmonaire : 0,3 D.AV pulmonaire eff : 6
 Index systémique : 4,3 Index pulmonaire : 43,3 Index pulmonaire eff: 2,1
 Index pulm/I.syst.: 10 Index shunt G-D : 41 Index shunt D-G : 2,2

2° Courbes de dilution

Les courbes de dilution artérielles mettent en évidence un shunt bidirectionnel massif à l'étage auriculaire : le temps d'apparition de la courbe obtenue après injection dans l'oreillette droite est plus court que celui de la courbe recueillie après injection dans le ventricule droit ou l'artère pulmonaire, ce qui affirme le shunt droit-gauche. La décroissance de toutes les courbes obtenues après injection dans les cavités droites est très lente alors que la courbe recueillie après injection dans le ventricule gauche (atteint par la CIA) est normale, ce qui affirme le shunt gauche-droit à l'étage auriculaire.

3° Angiocardiographie

L'injection sélective dans le ventricule droit montre que l'oreillette droite s'injecte avant l'oreillette gauche : il existe donc un retour veineux pulmonaire anormal total dans l'oreillette droite.

L'injection dans la veine cave inférieure montre que, comme dans une circulation foetale, le produit de contraste gagne l'o-

reillette droite puis passe très rapidement dans l'oreillette gauche par la communication inter-auriculaire; ce shunt droit-gauche à partir de la VCI explique la désaturation artérielle périphérique.

L'injection sélective dans le ventricule gauche, en incidence oblique antérieur gauche, montre un ventricule gauche de taille normale et l'absence de communication inter-ventriculaire ou d'insuffisance mitrale.

EN CONCLUSION, au terme des investigations hémodynamiques, le diagnostic retenu est celui de retour veineux pulmonaire probablement total dans l'oreillette droite, sans hypertension artérielle pulmonaire et sans malformation cardiaque majeure associée.

INTERVENTION LE 3/12/1970 (Pr DUBOST)

Sternotomie médiane verticale. Il n'y a pas de veine cave supérieure gauche, la veine cave supérieure droite est de volume normal; on peut ainsi exclure à la fois un retour veineux pulmonaire anormal total supra-cardiaque et un retour veineux pulmonaire anormal partiel type sinus venosus. Le toucher auriculaire droit permet de vérifier l'existence d'une communication inter-auriculaire en position haute, et surtout un retour veineux pulmonaire anormal total dans la partie basse de l'oreillette droite, les 4 veines pulmonaires s'ouvrant dans une sorte d'entonnoir au milieu duquel s'ouvre également le sinus coronaire. Dans ces conditions, la correction de la malformation apparaît a priori simple; on met la malade en circulation extra-corporelle établie entre les deux veines caves et l'aorte ascendante, la circulation est mise en marche et l'aorte clampée.

Une large auriculotomie droite est pratiquée; le diagnostic se trouve confirmé : communication inter-auriculaire haute et large comme le pouce; puis, séparée de celle-ci la partie supé-

rieure de l'entonnoir dans lequel s'ouvrent les veines pulmonaires et le sinus coronaire. Ce mur de séparation est abrasé par incision d'avant en arrière et excision d'une zone triangulaire, ce qui rend à peu près plane la surface de drainage des veines pulmonaires à travers la communication inter-auriculaire. Une prothèse de 8 cm de hauteur sur 6 cm de largeur est cousue aux berges de ces formations de façon à reporter dans l'oreillette gauche le drainage des veines pulmonaires, en fermant du même coup la CIA. En fin de suture, la prothèse apparaît peu tendue, si bien qu'elle pourra en se dilatant du côté droit permettre un excellent drainage de la totalité du sang veineux pulmonaire auquel est maintenant associé le sang veineux désaturé du sinus coronaire.

L'oreillette est ensuite refermée par un simple surjet et la perfusion peut être arrêtée après environ 50 mn, le coeur assurant une bonne tension. Les électrodes du pace-maker sont mises en place à titre de précaution routinière, le péricarde est fermé sur un drain aspiratif. Fermeture habituelle.

SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires ont été marquées par un purpura, puis au cinquième jour, par une hématurie de sang rouge probablement liée à un traumatisme local puisqu'il existait une ulcération au niveau du méat urinaire. A son retour de convalescence, la malade est en très bon état général; son auscultation est sensiblement normale, mais la phonocardiographie montre la persistance d'un certain degré d'insuffisance tricuspidiennne; l'électrocardiogramme est inchangé (en dehors de la présence de troubles diffus de la repolarisation post-péricardotomique); nette diminution du volume cardiaque aux rayons X.

EN RESUME, jeune fille de 19 ans, présentant un retour veineux pulmonaire anormal total dans l'oreillette droite (4 veines pulmonaires s'abouchant directement dans l'oreillette droite, et au niveau desquelles s'ouvre le sinus coronaire), sans hypertension artérielle pulmonaire et avec défaut septal de grande taille. Correction par élargissement de la communication interauriculaire et mise en place d'une prothèse drainant le sang veineux pulmonaire vers le coeur gauche. Guérison complète.

OBSERVATION N° 1

(Melle GEL...)

- Radio 1 : Radiographie standard pré-opératoire.
- Radio 2 : Angiocardiographie sélective dans le V.D.
à 2,5 s.
- Radio 3 : Angiocardiographie sélective dans le V.D.
à 6 s.

OBSERVATION N° 2

(Enfant LAQ...)

- Radio 1 : Radiographie standard pré-opératoire.
- Radio 2 : Sonde introduite dans l'oreillette gauche
par la C.I.A.
- Radio 3 : Radiographie standard post-opératoire
(trois ans après l'intervention).

OBSERVATION N° 3

(Monsieur JOU...)

- Radio 1 : Radiographie standard pré-opératoire.
- Radio 2 : Les trajets de sonde.
- Radio 3 : Angiocardiographie veineuse.

OBSERVATION N° 4

(Melle PH...)

Radiographie standard pré-opératoire.

C O N C L U S I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Ce travail, entrepris à l'occasion de 4 observations personnelles de RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX (RVPAT) recueillis dans les services des Professeurs LENEGRÉ et MAURICE, étudie les caractères principaux de cette malformation.

Il s'agit d'une affection rare mais exceptionnelle puisqu'elle représente 1 à 2 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales. 60 % des RVPAT sont purs, sans malformation cardiaque associée autre qu'une communication inter-auriculaire indispensable pour que cette affection soit viable. En raison de sa gravité, la malformation s'observe électivement chez le nourrisson et prend place au 4^e rang des cardiopathies nécessitant une intervention chirurgicale au cours de la première année de la vie.

Les RVPAT constituent sur le plan anatomique une malformation extrêmement polymorphe qui se répartit, outre les formes mixtes, en trois grandes variétés :

- Les formes supra-cardiaques représentent plus de la moitié des cas et comprennent les RVPAT dans une veine cave supérieure gauche (43 %) ou dans la veine cave supérieure droite (8 %).

- Les formes rétro-cardiaques représentent environ 30 % de l'ensemble des RVPAT et comprennent les RVPAT dans le sinus coronaire (17 %) ou dans l'oreillette droite (13 %).

- Les formes infra-cardiaques sont les plus rares et les plus sévères (19 %) et comprennent les RVPAT dans la veine cave inférieure (8 %) ou dans le système porte (11 %).

L'embryologie explique la plupart de ces formes par l'anormale persistance de communications entre le plexus veineux pulmonaire (dérivé du plexus splanchnique) et les réseaux veineux systémiques primitifs (veines cardinales, vitellines et ombilicales). Le trouble initial semble être l'agénésie de la veine pulmonaire primitive qui entraîne la persistance des connexions embryonnaires.

- The first of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The second of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The third of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The fourth of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The fifth of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The sixth of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The seventh of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

- The eighth of these is the fact that the
the Government has been unable to
the Government has been unable to
the Government has been unable to

Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux constituent sur le plan physio-pathologique une entité très particulière dans le cadre des cardiopathies à shunt bidirectionnel. Il s'établit en effet à l'étage veino-auriculaire un double shunt : d'une part, un shunt gauche-droit comprenant l'ensemble de la circulation veineuse pulmonaire faisant retour à l'oreillette droite et surchargeant la petite circulation. D'autre part, un shunt droit-gauche qui s'établit au niveau de la communication inter-auriculaire et qui alimente à lui seul la circulation systémique. Au cours de la vie foetale, les conséquences hémodynamiques de la malformation sont pratiquement nulles, puisque le flux sanguin pulmonaire est très réduit; il en résulte que le coeur est de volume normal à la naissance. Lorsque s'installe la circulation pulmonaire, les cavités droites doivent brusquement assumer à la fois le retour veineux systémique et le retour veineux pulmonaire anormal; la tolérance hémodynamique est alors souvent très précaire, mais tous les intermédiaires s'observent entre les formes rapidement mortelles et celles tolérées jusqu'à un âge relativement avancé. Cette variabilité dans l'histoire naturelle des RVPAT est liée avant tout à l'état des pressions pulmonaires.

Les aspects cliniques et évolutifs réalisés par les RVPAT sont ainsi étroitement fonction du modèle anatomique de la malformation et surtout de ses conséquences physio-pathologiques. C'est la raison pour laquelle nous décrivons trois grandes formes cliniques :

- Les formes sans hypertension artérielle pulmonaire qui concernent 3 de nos observations (1, 3 et 4). Ces formes, les mieux tolérées et compatibles avec une survie prolongée (44 ans dans l'observation 3) sont les plus rares : 20 % des cas. Elles correspondent en règle à des RVPAT sus-diaphragmatiques dans lesquels la communication inter-auriculaire est de grande taille

(parfois oreillette unique). Le tableau réalisé est celui d'une communication inter-auriculaire à gros débit, qui s'individualise cependant par la présence habituelle d'une cyanose discrète. A l'électrocardiogramme, l'hypertrophie auriculaire droite est inconstante, l'hypertrophie ventriculaire droite du type de la surcharge volumétrique, fréquente. Aux rayons X, la cardiomégalie est souvent modérée avec morphologie et cinétique de shunt gauche-droit. Au cathétérisme, le débit pulmonaire est très élevé (plusieurs fois le débit systémique) et la saturation artérielle périphérique est voisine de la normale (du moins au repos).

- Les formes avec hypertension artérielle pulmonaire liée à un obstacle veineux (tenant à la longueur, au calibre et surtout au lieu d'abouchement des veines pulmonaires, notamment dans le système porte) sont peu fréquentes (15 à 20 % des cas) et particulièrement sévères. Elles correspondent le plus souvent à des RVPAT dans la veine porte, quelques fois à des RVPAT sus-diaphragmatiques, notamment dans une "fausse" veine cave supérieure gauche. Le tableau réalisé est celui d'une insuffisance cardiaque progressive et irréductible apparaissant dans les premiers jours ou mois de la vie et conduisant rapidement à la mort en l'absence d'intervention chirurgicale. Il n'y a pas de souffle cardiaque; l'électrocardiogramme, difficilement interprétable, est souvent normal. Aux rayons X, la silhouette cardiaque est normale, mais il existe fréquemment au niveau des deux champs pulmonaires une image réticulo-nodulaire très évocatrice, qui noie les contours de la masse cardiaque dans une sorte de brouillard. Au cathétérisme, le débit pulmonaire est bas (voisin du débit systémique) et la désaturation artérielle périphérique est très marquée (souvent inférieure à 50 %); on note une chute de pression capillaire pulmonaire-oreillette droite, qui signe l'obstruction veineuse.

- Les formes avec hypertension artérielle pulmonaire non liée à un obstacle veineux constituent le groupe le plus important (environ 60 % des cas). Elles correspondent à des RVPAT dans lesquels le défaut septal est minime, ou plus rarement dans lesquels existent des modifications artériolaires pulmonaires (c'est dans ce groupe que se place notre observation 2). Elles réalisent des formes dont la sévérité est intermédiaire entre les deux variétés précédentes. L'insuffisance cardiaque est tardive mais peu sensible au traitement médical. Il existe une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites à l'électrocardiogramme. Aux rayons X, le volume cardiaque est nettement augmenté et la transparence pulmonaire est diminuée. Au cathétérisme, le débit pulmonaire est peu élevé et la saturation artérielle périphérique est abaissée dans des proportions variables. L'augmentation de la pression artérielle pulmonaire contraste avec une pression capillaire normale (artériolite pulmonaire) ou peu augmentée (petite CIA).

Quelle que soit la forme clinique réalisée, les explorations hémodynamiques sont indispensables au diagnostic :

- Le cathétérisme cardiaque droit fournit des renseignements d'ordre diagnostique et pronostique : l'étude du trajet de la sonde permet parfois de déceler un cheminement anormal; l'étude de l'oxymétrie met en évidence une tendance à l'égénéralisation des saturations dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte; l'étude des pressions renseigne sur l'existence et l'importance d'une hypertension artérielle pulmonaire.

- Les courbes de dilution, pratiquées au cours du cathétérisme cardiaque, confirment le caractère bidirectionnel du shunt et reconnaissent le retour veineux pulmonaire anormal.

- L'angiocardigraphie, enfin, fournit les images du retour veineux pulmonaire anormal en opacifiant les veines pulmonaires

dont elle précise le lieu d'abouchement. (Le diagnostic peut déjà être suspecté dès l'examen radiologique standard, lorsqu'il existe une image en huit de chiffre caractéristique des RVPAT dans la veine cave supérieure gauche).

Le pronostic des retours veineux pulmonaires anormaux totaux est très sévère : 80 % d'entre eux meurent avant un an, et cette proportion coïncide exactement avec celle des formes comportant une hypertension artérielle pulmonaire. Les variétés infra-cardiaques sont de loin les plus sévères et imposent une cure chirurgicale dans les premiers mois de la vie. Seule une minorité de malades atteint l'âge adulte.

Le traitement chirurgical a grandement modifié le pronostic spontané des RVPAT : si la mortalité opératoire reste importante avant un an (voisine de 50 % des cas), elle décroît très rapidement à partir de cet âge pour devenir pratiquement nulle après 10 ans. Actuellement, tous les RVPAT sont justiciables de l'intervention effectuée sous circulation extra-corporelle et dont les principes ont été parfaitement codifiés par COOLEY : créer une large anastomose entre le tronc veineux pulmonaire et l'oreillette gauche; fermer la communication inter-auriculaire à l'aide d'un surjet ou d'un patch; ligaturer le tronc veineux pulmonaire commun en aval de l'anastomose. Les progrès des techniques opératoires et de la réanimation post-opératoire amèneront sans nul doute une diminution du risque chirurgical notamment chez le tout petit.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen,

M. le Professeur MAURICE

VU, le Recteur,

M. MELLET

- 7 - BJORK L. -
Infradiaphragmatic anomaly pulmonary venous connection.
Acta Radiol. Diag. (Stockholm), 7 : 231, 1968.
- 8 - BLAKE H. -
Anomaly pulmonary venous return.
Circulation, 32 : 406, 1965.
- 9 - BOUVRAIN Y., JOLY F., DESSERTENNE F. & FORMAN J. -
Retour veineux pulmonaire anormal total - Etude clinique
et hémodynamique.
Arch. Mal. Coeur, 50 : N° 11, 1055, 1957.
- 10 - BOUVRAIN Y., JOLY F., DESSERTENNE F. & FORMAN J. -
Retour veineux pulmonaire anormal total - Etude clinique
et hémodynamique.
Arch. Mal. Coeur, N° 3, 284, 1958.
- 11 - BRUWER A. -
Roentgenologic Findings in Total Anomalous Pulmonary
Venous Connection.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31 : 171, 1956.
- 12 - BURAKOVSKY V. -
Our experience of diagnosis and treatment of T.A.P.V.R.
J. Thorac. - Surg. Card.-Vasc., 51 : 521, 1966.
- 13 - BURCHELL H.B. -
Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage : Clinical and
Physiologic Patterns.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31 : 161, 1956.
- 14 - BURROUGHS J.T. & KIRKLIN J.W. -
Review : total anomaly pulmonary venous connection.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 31 : 182, 1956.

- 15 - CAREY L.S. & EDWARDS J.E. -
Pulmonary venous obstruction in T.A.P.V.R. in left
innominate vein. Report of a case.
Am. J. Roentgenol., 90 : 593, 1963.
- 16 - CARTER R., CAPRILES M. & NOE Y. -
Clinical and anatomical study of 75 children with a
T.A.P.V.R.
British Heart J., 31 : 45, 1969.
- 17 - CHALLIS T. -
Total anomaly pulmonary venous return.
J. Canad. Ass. Radiol., 16 : 169, 1965.
- 18 - CHALNOT P., GRODIDIER J., FRISH R. & MATHIEU P. -
Remarques sur les retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 :
N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.
- 19 - CHAPTAL J., JEAN R., PUECH P., BONNET H., OLIVIER G. &
NAVARRO M. -
Anomalie totale du retour veineux pulmonaire dans une
veine cave supérieure gauche persistante.
Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris) 36 : N° 30, 1960.
- 20 - CHAPTAL J. & COLL. -
Anomalie totale du retour veineux pulmonaire dans une
veine cave supérieure gauche persistante.
Montpellier Méd., 103 : 5, 1960.
- 21 - CHAPTAL J. & COLL. -
Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux dans le
tronc veineux brachio-céphalique gauche - trois observa-
tions.
Arch. Franç. Péd., 22 : 655, 1965.

- 22 - CHRISTILLENS L., DUPUIS C. & LAUDE M. -
Considérations anatomo-cliniques sur un cas de retour
veineux pulmonaire anormal total.
Pédiatrie, 51 : 482, 1965.
- 23 - COOLEY D.A. & OCHSNER A. -
Correction of total anomalous pulmonary venous drainage
technical considerations.
Surgery, 42 : 1014, 1957.
- 24 - COOLEY D.A. & COLLINS H.A. -
Anomalous drainage of entire pulmonary venous system into
left innominate vein clinical and surgical considerations.
Circulation, 19 : 486-495, 1959.
- 25 - COOLEY D.A. & BAIAS P.E. -
Total anomalous pulmonary drainage into the inf. vena
cava. Report of successful surgical correction.
Surgery 51 : 793, 1962.
- 26 - COOLEY D.A., HALLMAN G.F. & LEACHMAN R.D. -
Total anomalous pulmonary venous drainage correction
with the use of cardio-pulmonary bypass in 62 cases.
J. Thorac. Cardio.-Vasc. Surg., 51 : 88, 1966.
- 27 - CORNET E., LABOUX L. & NAUTA J. -
Retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 :
N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.
- 28 - COSIO-PASCAL M., CUAN-PEREZ M. & DEL CASTILLO M.A. -
Ouverture anormale totale des veines pulmonaires avec
persistance du canal artériel chez un adulte. Rapport
d'un cas.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico, 37 : 493, 1967.

- 29 - DARLING R.C., ROTHNEY W.B. & CRAIG J.M. -
Total pulmonary venous drainage into the right side of
the heart : report of 17 autopsied cases not associated
with other major cardiovascular anomalies.
Lab. Invest., 6 : 44, 1957.
- 30 - DE ARMAS TRUJILLO D. -
Drainage anormal total des veines pulmonaires dans la
veine cave supérieure.
Rev. Espag. Cardiol., 21 : 217, 1968.
- 31 - DEL RIO C.A. & COLL. -
Abouchement anormal total des veines pulmonaires.
Etude clinique et anatomique d'un cas. ;
Prensa méd. argent., 51 : 119, 1964.
- 32 - DE RABAGO P., DE RABAGO G. & MONTERO J.C. -
Transposition totale des veines pulmonaires.
Rev. espan. Cardiol., 17 : 740, 1964.
- 33 - DILLARD D.H. -
Correction of T.A.P.V.R. in infancy with deep hypother-
mia and complete stop blood flow.
Circulation, 35 : N° 4, suppl. N° 1, 1967.
- 34 - DOGLIOTTI A.M. & TARQUINI A. -
Les anomalies du retour veineux pulmonaire.
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl Ann. Chir., 17 :
N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.
- 35 - DRUEPPLE L.G. -
T.A.P.V.R. in portal vein.
Am. Heart J., 53 : 790, 1957.
- 36 - DUBOST Ch., RICORDEAU G., HIMBERT J, FERRANE J. & BLONDEAU P. -
Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine
cave supérieure gauche - Opération de Cooley.
Arch. Mal. Coeur, N° 6, 709, '60.

- 37 - DUBOST Ch., BLONDEAU P. & PIWNICA A. -
Traitement chirurgical des anomalies du retour veineux
pulmonaire (A propos de 45 cas).
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc., (suppl. Ann. Chir., 17 :
N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.
- 38 - DUPUIS C. -
Retour veineux pulmonaire anormal infra-diaphragmatique
total.
Arch. Franç. Péd., 26 : 107, 1969.
- 39 - DUSHANE J.W. -
Total anomalous pulmonary venous connection : clinical
aspects.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31 : 167, 1956.
- 40 - DUSHANE J.W., WEIDMAN W.H., BRANDENBOURG R.D. & KIRKLIN J.W. -
Differentiation of interatrial communications by clinical
methods.
Circulation, 21 : 363, 1960.
- 41 - EADIE M.J., HOOD J.H., MASEL L.F. & MURPHY M. -
Total anomalous pulmonary venous return.
Med. J. Australia, 46 : 211, 1959.
- 42 - EDWARDS J.E. & HELMHOLTZ H.F. -
A classification of total anomalous pulmonary venous
connection based on developmental considerations.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 31 : 151, 1956.
- 43 - EDWARDS F. -
Retour veineux pulmonaire anormal total.
British Heart J., 30 : 874, 1968.
- 44 - EHRENHAFT J.L., THEILEN E. & LAWRENCE M. -
Surgical treatment of T.A.P.V.R.
Ann. Surg., 148 : 249, 1958.

The first part of the paper is devoted to a discussion of the general principles of the theory of the structure of the atom. It is shown that the structure of the atom is determined by the laws of quantum mechanics, which are based on the principle of the uncertainty of the position and momentum of the particles.

In the second part of the paper, the author discusses the results of the experiments on the structure of the atom. It is shown that the results of the experiments are in good agreement with the predictions of the theory of the structure of the atom.

The third part of the paper is devoted to a discussion of the results of the experiments on the structure of the atom. It is shown that the results of the experiments are in good agreement with the predictions of the theory of the structure of the atom.

The fourth part of the paper is devoted to a discussion of the results of the experiments on the structure of the atom. It is shown that the results of the experiments are in good agreement with the predictions of the theory of the structure of the atom.

The fifth part of the paper is devoted to a discussion of the results of the experiments on the structure of the atom. It is shown that the results of the experiments are in good agreement with the predictions of the theory of the structure of the atom.

The sixth part of the paper is devoted to a discussion of the results of the experiments on the structure of the atom. It is shown that the results of the experiments are in good agreement with the predictions of the theory of the structure of the atom.

45 - EISEN S. & ELLIOTT L. -

A radiological sign of total anomalous pulmonary venous drainage below the diaphragm.

Am. J. Roentgenol., 103 : 576, 1968.

46 - ELLIOTT L.P. & EDWARDS J.E. -

The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein.

Circulation, 25 : 913, 1962.

47 - FAIVRE G., GILGENKRANTZ J.M., CHERRIER F. & TENETTE C. -

Les retours veineux pulmonaires anormaux. Fréquence, classification, diagnostic.

Ann. Chir. Thor. Cardio-vase. (suppl. Ann. Chir., 17 : N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.

48 - FERRANE J., DUBOIS R., DUPUIS C. & LEMOINE J. -

Retours veineux pulmonaires anormaux.

J. Radiol. Electrol., 50 : 618, 1969.

49 - FERRARI-SACCO A. -

Classification générale des anomalies congénitales avec une référence spéciale à celles nécessitant un traitement d'urgence chez le nouveau-né.

Minerva Med., 58 : 2215, 1967.

50 - FIRMIN J. -

Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux, à propos de 23 observations.

Thèse Paris, 1966.

51 - FOURNIER A. -

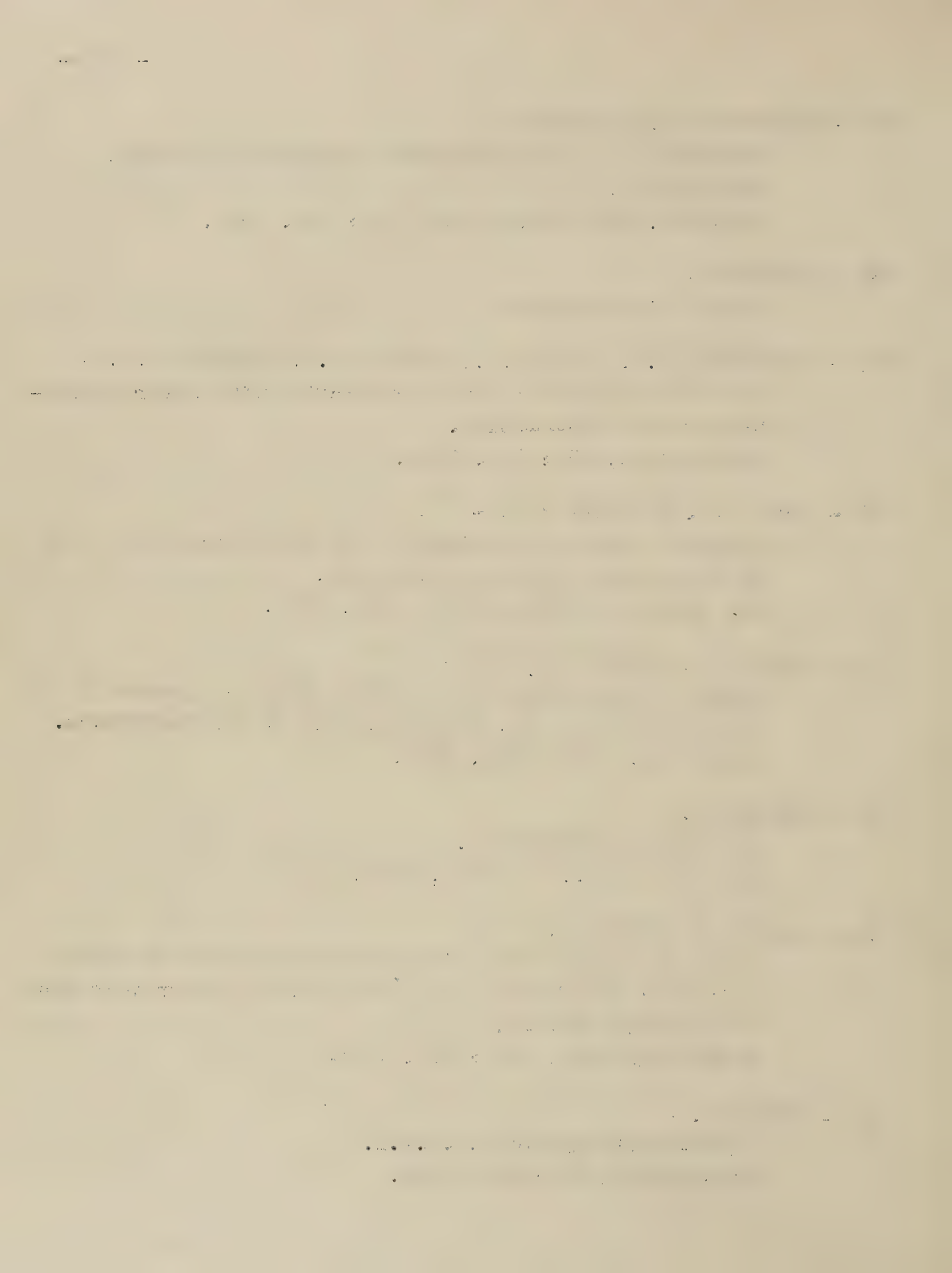
Retour veineux pulmonaire anormal complet sous diaphragmatique avec dissociation auriculo-ventriculaire.

Pédiatrie, 22 : 88, 1967.

- 52 - FOURNIER A., DUCOULOMBIER H., PAULI A., COUSIN J.
& BARRY M. -
Diagnostic clinique d'un RVPAT sus-diaphragmatique.
A propos d'un nouveau cas.
J. Soc. Med. Lille, 86 : 163, 1968.
- 53 - GATHLIN G.E. & NADLES A.S. -
T.A.P.V.R. : clinical and physiological study of 75
cases in infancy.
Circulation, 42 : 143, 1970.
- 54 - HAUMONT A. -
A propos d'un cas de retour veineux pulmonaire anormal
total de type supra-cardiaque opéré avec succès.
Thèse Paris, 1967.
- 55 - GESSNER I.G., KROVEZ L.T., WHEAT M.W., SHAN KLIN D.R.
& SCHIEBLER G. -
Total anomalous venous connection electro.vecto -
cardiographic hemodyn. and anatom.
Am. Heart J., 68 : 459, 1964.
- 56 - GLAUDEMINS P.W. -
Aspects angiocardigraphiques de quelques malformations
des valvules tricuspides et du retour veineux pulmonaire
anormal total.
Radiol. Clin. Biol., 39 : 123, 1970.
- 57 - GOMES H.M.R., FELDT R.H., Mc GOON D.C. & DANIELSON G.K. -
T.A.P.V.R. - Surgical considerations and results.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 60 : 116, 1970.
- 58 - GOTT V.L., LESTER R.G., LILLEHEI C.W. & VARCO R.L. -
Total anomalous pulmonary return : an analysis of thirty
cases.
Circulation, 13 : 543, 1956.

- 59 - GOUNOT J., ESTANOVE S. & MARION P. -
Notre expérience des retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 :
N° 1-2, 1963), 2 : N° 1.
- 60 - GRAUMANN W. -
Transposition totale des veines pulmonaires dans l'angio-
cardiogramme.
Fortschr. Geb. Röntgenstr., 86 : 51, 1957.
- 61 - GRORES L. -
Surgical treatment of T.A.P.V.R. in left vena cava.
Ann. Thorac. Surg., 4 : 301, 1967.
- 62 - GUERON M., HIRSCH M. & BORMAN J. -
Total anomalous pulmonary venous drainage in right atrium -
Report of a success surgical case.
J. Thor. Cardiovasc., Surg., 58 : 570, 1969.
- 63 - GUNTHEROTH W.G., NIDAS A.S. & GROSS R.E. -
Transposition of the pulmonary veins.
Circulation, 18 : 117, 1958.
- 64 - GUILMET D. -
Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux -
Etude clinique et thérapeutique à propos de 6 cas opérés.
Ann. Chir. Thor. Cardiovasc., (suppl. Ann. Chir., 22 :
N° 19-20, 1968).
- 65 - GWINN J.L. & BARNES G.R. -
Radiological case : T.A.P.V.R. in portal vein with venous
obstruction.
Ann. J. Dis. Child., 111 : 79, 1966.
- 66 - HAHM C., BROM A.G. & NAUTA J. -
Tactique opératoire dans les retours veineux anormaux
pulmonaires.
Ann. Chir. Thor. Cardiovasc. (Suppl. Ann. Chir., 17 :
N° 1-2, 1963).

- 67 - HALLERBACH H. & SCHAEDE L. -
Diagnostic de la transposition complète des veines
pulmonaires.
Fortschr. Geb. Rontgenstr., 89 : 152, 1958.
- 68 - HAMILTON -
Traité d'embryologie.
- 69 - HASTREITER A.R., PAUL H.H., MOLTHAN M.E. & MILLER B.A. -
Anomalous pulmonary venous connection with severe pulmo-
nary venous obstruction.
Circulation, 25 : 916, 1962.
- 70 - HAUCK A.J. & SCULLY R.E. -
Anomalie totale de drainage de la veine² pulmonaire dans
la veine porte chez un nourrisson.
New England J. Med., 268 : 1354, 1963.
- 71 - HOREAU J., RANGER & LABOUX -
Retour veineux pulmonaire anormal total - A propos de la
communication de MM. Bouvrain, Joly et collaborateurs.
Arch. Mal. Coeur, 292, 1958.
- 72 - HYMANDS A. -
Les veines pulmonaires.
Ann. Rev. Med., 17 : 431, 1966.
- 73 - JEAN R. & OLIVIER G. -
Forme anatomique rare d'anomalie congénitale du retour
veineux : abouchement des quatre veines pulmonaires dans
l'oreillette droite.
Montpellier méd., 97 : 403, 1954.
- 74 - JEGIER W. -
Infra-diaphragmatic T.A.P.V.R.
Circulation, 35 : 396, 1967.



- 75 - JOHNSON A.L., WIGLESWORTH F.W., DUNBAR J.S. & GRAJO M. -
Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous
connection.
Circulation 17 : 340, 1958.
- 76 - KAUFFMAN S.L., ORES C.N. & ANDERSEN D.H. -
2 cases of total anomalous pulmonary venous return of
the supra-cardiac type with stenosis simulating infra-
diaphr. drainage.
Circulation 25 : 376, 1962.
- 77 - KENTS T.E., NAURSETH K. & BLANCK C. -
T.A.P.V.R. in portal vein.
Acta Radiol., 3 : 561, 1965.
- 78 - KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P. & O'HANLEY J.H. -
Complete anomalous pulmonary venous drainage.
Am. J. Med., 16 : 23, 1954.
- 79 - LABOUX L. -
Quelques aspects anatomiques rares du retour veineux
pulmonaire anormal.
Arch. Mal. Coeur, 61 : 1035, 1968.
- 80 - LAINE P. -
Le retour veineux pulmonaire anormal total sous-diaphrag-
matique isolé. Etude clinique, hémodynamique et thérapeu-
tique à propos de 3 observations.
Thèse Paris, 1969.
- 81 - LANGMAN -
Embryologie médicale.
- 82 - LANTOS -
RVPAT dans la veine porte.
Zbl. Allg. Path., 112 : 286, 1969.

... .. - 102

... ..

... .. - 103

... ..
... ..
... ..

... .. - 104
... ..
... ..

... .. -
... ..
... ..

... .. - 105

... ..

...

... .. - 106
... ..
... ..
... ..

...

... ..

... .. - 107

... ..
... ..

- 83 - LAURENCE K.M. & BROWN R.H. -
Total anomalous drainage of the pulmonary veins into
the left gastric vein.
British Heart J., 22 : 295, 1960.
- 84 - LEACHMAN R. -
T.A.P.V.R. - Correlations between hemodynamic and sur-
gical mortality in 58 cases.
Ann. Thor. Surg. 7 : 5, 1969.
- 85 - LEMOINE G. -
Retour veineux pulmonaire total anormal (Aspects anat-
omiques et possibilités thérapeutiques).
Rev. Tub. 32 : 300, 1968.
- 86 - LE TAN VINH, MICARDI J. & TRAN VAN DUC -
Le retour veineux pulmonaire anormal total sous-diaphrag-
matique.
Arch. Franç. Péd., 23 : 159, 1966.
- 87 - LE TAN VINH, MICARDI J. & TRAN VAN DUC -
Retour veineux pulmonaire anormal total par le tronc
veineux brachio-céphalique gauche avec compression
du hile gauche.
Arch. Franç. Péd., 24 : 1015, 1967.
- 88 - LEVIN B. & WHITE H. -
Total anomalous pulmonary venous drainage into the
portal system.
Radiology 76 : 894, 1961.
- 89 - LEVY A.M., NAEVE R.L., TABAKIN B.S. & HANSON J.S.
Prolifération de l'intima très avancée et hypertension
pulmonaire sévère secondaire à un drainage veineux pul-
monaire anormal total.
Am. J. Cardiol., 16 : 280, 1965.

Page 1 of 1

The fifth part of the document discusses the role of the management in ensuring the integrity of the financial system. It describes the various responsibilities of management, including the establishment of policies and procedures and the oversight of the accounting process.

- 90 - LLEWELLYN M.A., CULLUM P.A., THOMAS J.B. & ANDERSON I.M. -
Total anomalous pulmonary venous return.
British Heart J., 3 : 35, 1968.
- 91 - LOGEATIS Y., VANETTI A., BICAL R., LAFONT H. & BERKMAN M. -
A propos des retours veineux pulmonaires anormaux.
(Retours totaux et retours droits dans la veine cave inférieure).
Arch. Mal. Coeur, 60 : 576, 1967.
- 92 - LOIRE R. -
Retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire - A propos d'une observation anatomo-clinique chez un nourrisson de 8 mois.
Lyon Méd., 221 : 1005, 1969.
- 93 - LONGMIRE W.P., BURROUGHS J.T. & MALONEY J.V. -
Total anomalous pulmonary venous return.
Surgery, 44 : 572, 1958.
- 94 - LULE J.C. -
Thèse Paris, 1967.
- 95 - MARINESCU -
Considérations sur le traitement chirurgical des retours veineux pulmonaires anormaux.
Lyon Chir., 61 : 263, 1965.
- 96 - MEHRIZI A., DEKKER A. & OTTESEN O.E. -
Angiocardiographic feature of total anomalous venous return into coronary sinus simulating tricuspid atresia or stenosis.
J. of Pediatrics, 65 : 615, 1964.
- 97 - MICHAUD P., SAUBIER E., PONT M. & FROMENT E. -
23 cas de retours veineux pulmonaires anormaux.
Arch. Mal. Coeur, 55 : 1382, 1962.

- 98 - MICHAUD P., SAUBIER E., MARET G., VIARD H. & TERMET H. -
A propos de 19 cas de retours veineux pulmonaires
anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardiovasc. (suppl. Ann. Chir. 17 :
N° 1-2, 1963).
- 99 - MILLER G. & POLLOCK B.E. -
Total anomalous pulmonary venous return.
Am. Heart J., 49 : 127, 1955.
- 100 - MILLER W.W. & RASHKIND W.J. -
Palliative treatment of T.A.P.V.R. by auricular septo-
stomy with balloon.
Lancet, 387, 1968.
- 101 - MILLER W.W. -
Surgical correction of T.A.P.V.R.
Mayo Clin. Proc., 40 : 532, 1965.
- 102 - MODY M.R., GALLEN N.J. & LEPLEY D. -
T.A.P.V.R. below the diaphragm.
Am. J. Cardiol. 24 : 575, 1969.
- 103 - MOES C.A.F., FOWLER R.S. & TRUSLER G.A. -
T.A.P.V.R. inazygos vein.
Am. J. Roentgenol., 98, 378, 1966.
- 104 - MOHIUDIN S.M., LEVIN H.S., RUNCD V. & BOOTH R.W. -
T.A.P.V.R. in left auricular and inferior vena cava.
Circulation, 34 : 46, 1966.
- 105 - MUSTARD W.T. & DOLAN F.G. -
Surgical treatment of T.A.P.V.R.
Ann. Surg., 145 : 379, 1957.

— 245 —

- 106 - MUSTARD W.T., KEITH J.D. & TRUSLER G.A. -
Correction for total anomalous pulmonary venous drainage
in childhood.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 44 : 477, 1962.
- 107 - MUSTARD -
Total anomalous pulmonary venous return.
Heart Bull., 13 : 8, 1964.
- 108 - NAKIB A. -
Anomalous of pulmonary veins.
Am. J. Cardiol., 20, 77, 1967.
- 109 - NEGRE F., THEVENET A. & PUJOL M. -
Correction chirurgicale du retour veineux pulmonaire
anormal total (deux cas).
Arch. Mal. Coeur, 57 : 454, 1964.
- 110 - NETTER -
Maladies de l'appareil cardio-vasculaire.
- 111 - OWEN R.A. -
T.A.P.V.R. with persist aut left superior vena cava.
Report of 9 cases.
J. of Fac. Radiol., 13 : 257, 1962.
- 112 - PELLEGRINI A. -
Observation embryologique d'un aspect rare du retour
veineux pulmonaire anormal dans 4 cas.
Minerva Cardio-Angiol., 15 : 527, 1967.
- 113 - PELLEGRINI A. -
Sur la technique chirurgicale de 6 cas de RVPAT.
Minerva Cardio-Angiol., 16 : 219, 1968.

... ..
... ..
... ..

107 -
... ..
... ..

108 -
... ..
... ..

109 -
... ..
... ..

110 -
... ..

111 -
... ..
... ..

112 -
... ..
... ..

113 -
... ..
... ..

- 114 - PERIANES I., MURGA E. & ALTMANN -
Traitement chirurgical du retour veineux pulmonaire
anormal total ou veine cave supérieure avec communica-
tion interauriculaire.
Prensa méd. argent., 60 : 186, 1963.
- 115 - PERRIN A., SAINT PIERRE A., FELIX H. & FROMENT R. -
Retour veineux pulmonaire anormal total.
Lyon méd., 613, 1963.
- 116 - ROE B.B. -
Total anomalous pulmonary venous drainage : technical
and physical considerations.
Am. Surg., 160 : 1, 1964.
- 117 - ROE B.B. -
Posterior access in correction of T.A.P.V.R. - New
experience.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 59 : 748, 1970.
- 118 - ROSENFELD A., SILVERBLATT M.L. & STRAUSS L. -
Total anomalous pulmonary venous return in portal vein.
Am. Heart J., 53 : 616, 1957.
- 119 - ROUSSIGNOL B. -
Retours veineux pulmonaires totaux et partiels. A propos
de 54 observations.
Thèse Paris, 1966.
- 120 - RYAN N.N. -
Total anomalous pulmonary venous drainage.
Am. J. Dis. Child., 105 : 42, 1963.
- 121 - SAAVEDRA J. -
Retour veineux pulmonaire anormal total.
Arch. Inst. Cardiol. Mex., 36 : 338, 1966.

1. The first part of the report is devoted to a general

description of the situation in the country.

2. The second part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

3. The third part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

4. The fourth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

5. The fifth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

6. The sixth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

7. The seventh part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

8. The eighth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

9. The ninth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

10. The tenth part of the report is devoted to a detailed

11. The eleventh part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

12. The twelfth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

13. The thirteenth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

14. The fourteenth part of the report is devoted to a detailed

15. The fifteenth part of the report is devoted to a detailed

description of the situation in the country.

16. The sixteenth part of the report is devoted to a detailed

122 - SAVIER C. -

Contribution à l'exploration hémodynamique des anomalies pulmonaires congénitales.

Poumon-Coeur, 26 : 357, 1970.

123 - SCHUMAKER H.B. & KING H. -

A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage.

Surg. Gyn. Obst., 112 : 763, 1961.

124 - SCOTT L.P. & WELCH C.C. -

Facteurs influençant la survie dans le drainage veineux pulmonaire anormal total chez les nourrissons.

Am. J. Cardiol., 16 : 286, 1965.

125 - SCOTT L. -

Total anomalous pulmonary venous return.

Clin. Proc. Child. Radiol. (Washington), 22 : 83, 1966.

126 - SENNING A. -

Complete correction of T.A.P.V.R.

Ann. Surg., 148 : 99, 1958.

127 - SERRATTO M., BUCHELERERES H., BICOFF P., MILLER R.
& HASTREITER A.R. -

Palliature atrial septostomy by catheter "balloon" for T.A.P.V.R. in infancy.

J. of Ped., 73 : 734, 1968.

128 - SHERMANN F.E. & BAUERSFELD S.R. -

Total uncomplicated anomalous pulmonary venous connection morphologic observations on 13 necropsy specimens from infants.

Pediatrics, 25 : 656, 1960.

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

11. 10. 1941

- 129 - SLOER M., GUIMPEL, BEREZOUSKI M. & BARIJO DE GUIMPEL A. -
Retour veineux anormal total. Etude clinique et hémodynamique de 2 cas.
Rev. argent. Cardiol., 27 : 82, 1960.
- 130 - SNELLEN H. -
Implantation anormale des veines pulmonaires.
Nederl. T. Geneesk, 111 : 581, 1967.
- 131 - SNELLEN H. -
Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus.
Am. J. Heart. 66 : 184, 1963.
- 132 - SUAREZ J.R., VELA J.E., HURTADO D. & MUNOZ L. -
Débouchement anormal total des veines pulmonaires.
Etude anatomique et clinique de 16 cas avec vérification chirurgicale ou/et autopsique.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico, 36 : 595, 1966.
- 133 - SWAN H.J.C., TOSCANO-BARBOZA E. & WOOD E.H. -
Hemodynamic findings in total anomalous pulmonary venous drainage.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31 : 177, 1956.
- 134 - THOMSON N.B. -
Complete correction of T.A.P.V.R. in infancy.
Am. J. Surg., 109 : 788, 1965.
- 135 - TRAN VAN DUC H. -
Contribution à l'étude du retour veineux pulmonaire anormal total infradiaphragmatique (A propos d'une observation anatomo-clinique).
- 136 - TRINKLE J.R. -
T.A.P.V.R. below the diaphragm report of a new surgical case.
Ann. Thor. Surg., 5 : 55, 1968.

“ 亮晶晶 ” 五个

... 1976 ...

• 17 - 107

- 137 - TUCHMANN -
Cours et travaux pratiques d'embryologie.
- 138 - VALDONI P. & VENTURINI A. -
Les retours veineux pulmonaires anormaux.
Ann. Chir. Thor. Cardiovasc., suppl. Ann. Chir. 17 :
N° 1-2, 1963.
- 139 - VEGH E. -
Transposition totale des veines pulmonaires.
Fortschr. Geb. Rontgenstr., 111 : 134, 1969.
- 140 - VENABLES A.W., CAMPBELL P.E. & WESTKALE G.W. -
Total anomalous pulmonary venous drainage with unusual
features.
British Heart J., 26 : 129, 1964.
- 141 - WHITAKER W., NATSON D.A. & KEATES P.G. -
Drainage veineux pulmonaire total à travers une veine
cave supérieure gauche persistante.
British Heart J., 16 : 177, 1954.
- 142 - WHITAKER W. -
Total anomalous pulmonary venous drainage into the left
innominate vein associated with transposition of the
great vessels.
Circulation, 30 : 918, 1964.
- 143 - WILLIAMS G.R., RICHARDSON W.R. & CAMPBELL G.S. -
Repair of T.A.V.P. drainage in infancy.
J. Thor. Cardiovas. Surg., 47 : 199, 1964.
- 144 - WILLIAMS G. -
T.A.V.P.R. in left anomalous vertical vein.
J. Cardiovasc. Surg. (Torino) 9 : 940, 1968.

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

145 - WINTER S.T., EHRENFELD E.N. & FELDMAN J. -

T.A.V.P.R. in right atrium.

Arch. Dis. Child., 27 : 539, 1952.

146 - WOODWARK G.L., VINCE D.J. & ASHMORE P.G. -

Total anomalous venous return to portal vein report of
a case successful surgical treatment.

J. Thor. Cardiovasc. Surg., 45 : 662, 1963.

... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..

...

T A B L E D E S M A T I E R E S

— — — — —

Page

1

INTRODUCTION

ETUDE DES R.V.P.A.F.

4

= ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

23

= ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

36

= PHYSIO-PATHOLOGIE

25

= ETUDE CLINIQUE

68

= EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES

88

= TRAITEMENT CHIRURGICAL

OBSERVATIONS

102

= OBSERVATION 1

108

= OBSERVATION 2

114

= OBSERVATION 3

120

= OBSERVATION 4

127

CONCLUSIONS

132

BIBLIOGRAPHIE

